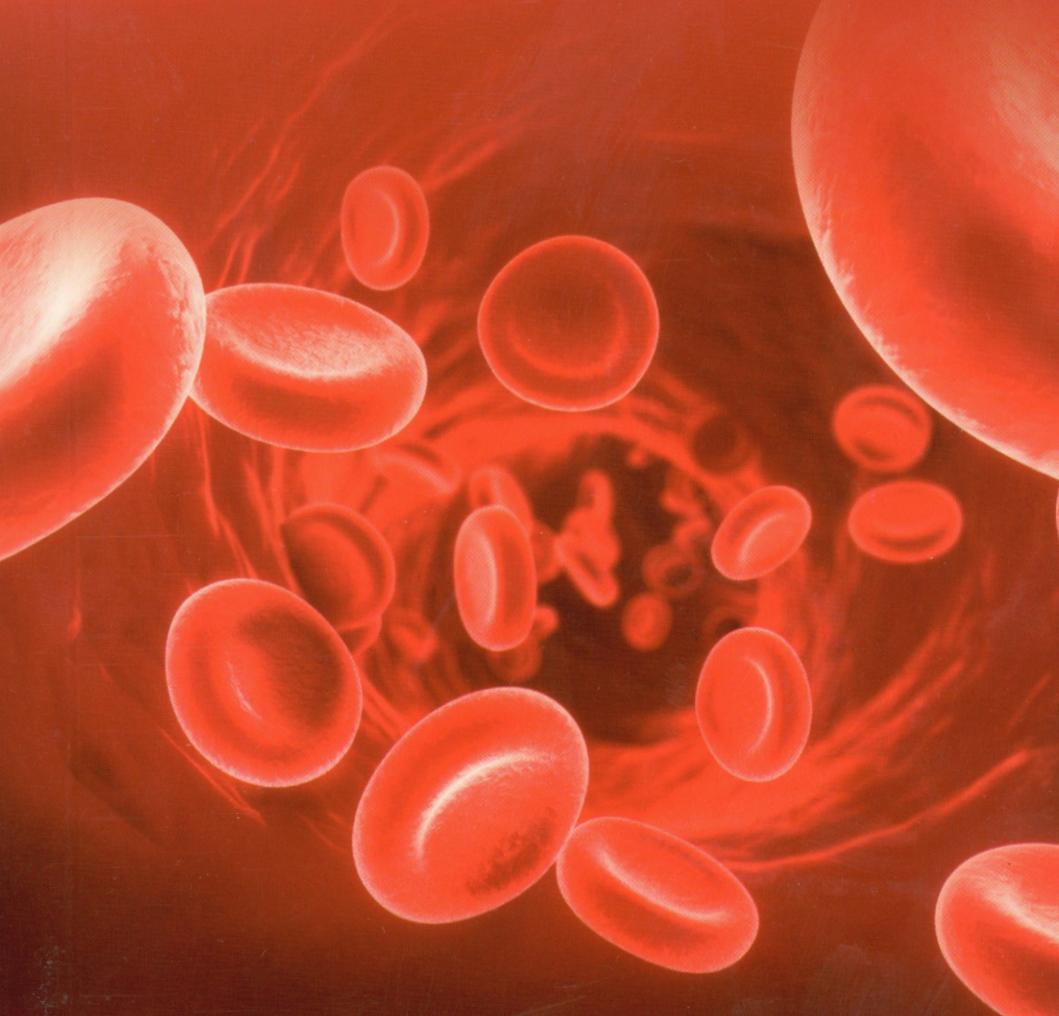


# फ्लोरीलेजीयम ऑफ थैलासीमिया

लेखक

डॉ. जे. एस. अरोड़ा



# फलोरीलेजीयम ऑफ थैलासीमिया

लेखक  
डॉ. जे. एस. अरोड़ा

इस पुस्तक का लेखन रोगियों को सामान्य ज्ञान देने के लिये किया गया है न कि चिकित्सा करने के लिये। रोगियों व उनके अभिभावकों से अनुरोध है कि वो चिकित्सा के लिये अपने थैलासीमिया चिकित्सक से परामर्श करें। चिकित्सकों से अनुरोध है कि किसी भी उपचारात्मक निर्णय पर पहुँचने से पूर्व मूलग्रंथ का भी अध्ययन कर लें।

---

नोवारटिस ऑनकोलोजी विभाग के अप्रतिबंधित शैक्षिक अनुदान से समर्थित।

# विषय—सूची

भूमिका	1
लेखक के विषय में	2
थैलासीमिया परिचय	3
रोगनिदान	4
थैलासीमिया मेजर का इलाज	8
लोह अतिभार	17
अन्तःस्नावी समस्यायें	30
हृदयगत समस्यायें	43
पोषण	46
वायरल संक्रमण	48
मूल कोशिका प्रत्यारोपण (HSCT)	53
रक्ताधान अनाश्रित थैलासीमिया (NTDT)	56
थैलासीमिया मध्यमा	
अनुलग्नक	65

भारत में माता पिता से विरासत में मिलने वाली खून की बीमारियों में से, थैलासीमिया बहुत ही आम बीमारी है। हर वर्ष करीब दस हज़ार से भी अधिक मरीज़ इसमें जुड़ जाते हैं, जो जन्म के साथ ही थैलासीमिया मेजर होते हैं। इन मरीज़ों में से अधिकतर इसलिये मर जाते हैं क्योंकि या तो उन्हें पर्याप्त मात्रा में खून नहीं मिलता या फिर शरीर में खून चढ़ाने हेतु आवश्यक सुविधाएँ नहीं होती, या फिर वे इसके इलाज का खर्चा नहीं उठा पाते। देश के विभिन्न क्षेत्रों में साठ से भी अधिक थैलासीमिया संस्थाएँ कार्यरत हैं। उन शहरों में जहाँ ये संस्थायें अधिक सक्रिय हैं, वे वहाँ पर उपलब्ध विकित्सकों और ब्लड-बैंकों की मदद से बेहतर सेवा दे पाती हैं, जिस से थैलासीमिया मरीज़ों के उपचार में तथा जीवन शैली में भी सुधार देखा गया है। इनमें से कुछ विकित्सक, अपनी जानकारी ताज़ा रखने का प्रयास करते हैं। इस के लिये वे राष्ट्रीय तथा अंतर्राष्ट्रीय संगोष्ठियों में भाग लेते हैं, 'अंतर्राष्ट्रीय थैलासीमिया संगठन' द्वारा समय-समय पर प्रकाशित किया जाने वाला साहित्य पढ़ते हैं और स्वतः ही अनवरत रूप से थैलासीमिया के उपचार की सुविधाओं में सुधार का प्रयास करते हैं।

थैलासीमिया के लिए काम करने वाली अधिकतर संस्थाएँ लगन और श्रमपूर्वक कार्य कर रही हैं इसके बावजूद भी हम अधिकांश विकित्सकों का पर्याप्त समर्थन प्राप्त नहीं कर पाये हैं। यद्यपि अंतर्राष्ट्रीय थैलासीमिया संस्था (TIF) द्वारा इस बीमारी के हर पक्ष के बारे में हर संभव जानकारी इंटरनेट और पुस्तक रूप में मुफ़्त उपलब्ध है, परन्तु फिर भी अधिकतर विकित्सक अपनी अत्यधिक व्यस्तता के कारण उन से लाभ नहीं उठा पाते हैं। इसी कारणवश उनमें थैलासीमिया के मरीज़ों का इलाज करते वक्त संशयात्मक रिथिति बनी रहती है।

शिक्षित थैलासीमिया रोगी व उनके अभिभावक ही नहीं ही बल्कि अब हर कोई जान गया है कि ज्ञान ही शक्ति है। वे सभी बीमारी के इलाज की सभी संभावनाओं को जानने तथा आयु सीमा व जीवन स्तर को बढ़ाने के तरीके ढूँढ़ने में रुचि रखते हैं परन्तु अधिकतर लोग TIF की मार्गदर्शिका में प्रकाशित सूचनाओं को समझने में असमर्थ हैं।

इस पुस्तक का यही प्रयोजन है कि रोगी व उनके अभिभावक थैलासीमिया रोग को आसानी से समझ सकें और विकित्सक इसे पढ़ कर मूलभूत जानकारी के साथ थैलासीमिया केंद्र प्रारंभ कर सकें। यह पुस्तक मूल रूप में थैलासीमिया विकित्सा प्रबंधन नामक TIF की मार्गदर्शिका के दिवतीय संशोधित संस्करण पर आधारित है। यह पुस्तक डॉ. वी. पी. चौधरी तथा डॉ. जगदीश चंद्र के मार्गदर्शन से प्राप्त संपन्न ज्ञान और मरीज़ों के साथ अपने बाईस वर्ष के संगाद व संपर्क के अनुभवों पर आधारित है। पुस्तक के हिन्दी संस्करण के संशोधन में डॉ. स्वर्ण अनिल ने विशेष योगदान दिया है।

**डॉ. जे. एस. अरोड़ा**

## लेखक के विषय में डॉ. जे. एस अरोड़ा

डॉ. जे. एस अरोड़ा ने हिमाग्लोबिनोपैथी में अपना MSc युनिवर्सिटी कॉलेज लंदन से किया तथा हिमाग्लोबिन समस्याओं पर प्रशिक्षण बैल्जिमय से किया।



'राष्ट्रीय थैलासीमिया वेलफेअर सोसायटी' (स्थापित 1991) के वे संस्थापक अध्यक्ष, राष्ट्रीय थैलासीमिया वेलफेअर सोसायटी के 1994 से महासचिव, फेडरेशन ऑफ इंडियन थैलासीमिक्स नामक सभी भारतीय थैलासीमिया संस्थाओं के संगठन के 1994 से संस्थापक महासचिव हैं तथा कई नयी थैलासीमिया संस्थाओं की स्थापना के निमित हैं।

विश्व स्वास्थ्य संगठन (WHO) के SEARO के "पेशांट फॉर पेशांट्स सेफ्टी" (PFPS) कार्यक्रम के, वे 2007 से चैम्पीयन हैं। दिल्ली की IIT एथिक्स कमिटी के वे सदस्य हैं। उन्होने दिल्ली सरकार स्वास्थ्य सेवा निदेशालय के थैलासीमिया विभाग के लिए समन्वयक के तौर पर काम किया है। DDU अस्पताल की सलाहकार समिति के वे सदस्य हैं। साथ ही दिल्ली शासन की VAT सलाहकार समिति के सदस्य हैं।

उन्होंने IAP के PHO खण्ड का "आजीवन सेवा पुरस्कार" प्राप्त किया है।

"केअर एन्ड कंट्रोल ऑफ थैलासीमिया : इन दी न्यू मिलेनियम" 2000 तथा "पर्सपेक्टिवस इन थैलासीमिया" 1994 किताबों के वे सह-लेखक हैं।

उन्होने थैलासीमिया संबंधी छह राष्ट्रीय सम्मेलन, तीन सिंपोजिअम्स् तथा चार कार्यशालाओं का आयोजन किया है। वे जकार्ता इंडोनेशिया में वर्ष 2007 में संपन्न WHO अंतर्गत कार्यक्रम "प्रादेशिक कार्यशाला : मरीजों की सुरक्षा के लिए मरीज़" में वक्ता के तौर पर आमंत्रित थे। गुरु नानक देव विश्वविद्यालय, अमृतसर में आयोजित थैलासीमिया संबंधी चौथे आतंराष्ट्रीय सिंपोजिअम में जो जेनेटिक्स, स्वास्थ्य और रोगों पर आधारित था, उन्हे विशेषज्ञ के रूप में आमंत्रित किया था। AIIMS के सेंटर फॉर कम्यूनिटी मेडिसिन द्वारा आयोजित "कांऊसेलिग कोर्स फॉर हैपी मैरिड लाईफ" में वे नियमित अतिथी वक्ता हैं। विभिन्न राष्ट्रीय तथा अंतर्राष्ट्रीय सम्मेलनों में अतिथी वक्ता। IAP/IMA शाखाओं तथा भारत के कई शहरों में थैलासीमिया संस्थाओं द्वारा उन्हे नियमित अतिथी वक्ता के तौर पर आमंत्रित किया जाता है।

दिल्ली सोसाइटी ऑफ हेमेटोलॉजी, दिल्ली सोसायटी फॉर प्रिनेटल डाइग्नोसिस एन्ड थेरापी तथा इंडियन सोसाइटी ऑफ ब्लड ट्रान्सफ्यूजन एन्ड इम्युनो-हेमेटोलॉजी संस्थाओं के वे सदस्य हैं।

## थैलासीमिया परिचय

### थैलासीमिया क्या है ?

थैलासीमिया एक रक्त संबन्धित अनुवांशिक विकृति है। थैलासीमिया एक प्रकार की खून में विकृती है जिस में शरीर ठीक तरह का हिमोग्लोबिन तैयार नहीं कर पाता। इस बीमारी में हिमोग्लोबिन में मौजूद लाल रक्तकोशिकाओं (आर बी सी) की आयु केवल दस से बीस दिन की होती है, जब कि सामान्य व्यक्ति में यह 120 दिनों तक होती है।

व्यस्क हिमोग्लोबिन का एक कण, एल्फा ( $\alpha$ ) तथा बीटा ( $\beta$ ) ग्लोबिन की परस्पर पूरक संतुलित जोड़ी से युक्त होता है और उसके मध्य में लोह कण होता है। थैलासीमिया रोगी में उसकी  $\alpha$  या फिर  $\beta$  श्रृंखला की संख्या घट जाती है। बीटा थैलासीमिया में  $\beta$  श्रृंखला में दोष होता हैं तथा अधिक मात्रा में  $\alpha$  श्रृंखलाएँ होने से विकृति आती है। एल्फा थैलासीमिया में एल्फा श्रृंखला की कमी होती है तथा बीटा श्रृंखला की अधिकता के कारण विकृति आती है।  $\alpha$  थैलासीमिया दो प्रकार है  $\alpha^+$  और  $\alpha^0$  इन में से  $\alpha^+$  सौम्य माना जाता है और इसकी वंशागति, चिकित्सा की दृष्टि से महत्वपूर्ण नहीं हैं। जब कि  $\alpha^0$  गंभीर रोग है। भारत में आम तौर पर  $\alpha^+$  देखा जाता है।

हमारे देश में ज्यादातर लोगों को बीटा थैलासीमिया होता है और इसी कारणवश बीटा थैलासीमिया को केवल थैलासीमिया नाम से संबोधित किया जाता है।

## रोगनिदान :

किसी नवजात शिशु अथवा बच्चे में थैलासीमिया मेजर होने के क्या लक्षण हैं ?

नवजात शिशु में थैलासीमिया मेजर का निदान शारीरिक अथवा सामान्य लैंबोरेटरी जाँच द्वारा करना कठिन है क्योंकि उनमें इस के कोई लक्षण या चिन्ह दिखाई नहीं पड़ते । लगभग 90–95% थैलासीमिया मेजर के रोगियों में 3 से 24 महीनों की अवधि में लक्षण दिखाई देने लगते हैं । थैलासीमिया रोगियों में; निरंतर रंग फ़ीका पड़ना, भूख ना लगना, कमज़ोरी तथा आलस्य आदि लक्षण दिखने लगते हैं । शारीरिक जाँच करने पर बच्चे में साधारण से लेकर गंभीर रूप का रक्तक्षय तथा यकृत और प्लीहा का आकार सामान्य से अधिक दिखाई देता है ।

जिन बच्चों में बीमारी पहचानने में देर हो जाती है उन में चेहरे पर थैलासीमिया के विशिष्ट लक्षण उभरते हैं । जैसे माथे की तथा चेहरे की हड्डियों का उभरना ऊपरी दाँतों का आगे आना, नाक का भीतर धूँसना । खून चढ़ाने की मात्रा अपर्याप्त होने से भी थैलासीमिया मेजर रोगी में भी इसी प्रकार के चिन्ह और लक्षण दिखाई देते हैं ।

**थैलासीमिया मेजर का निदान कैसे करें ?**

किसी बच्चे में थैलासीमिया होने की आशंका हो, तो रोगनिदान के लिये नीचे दी गयी जाँच करवाएँ ।

स्वचालित ब्लड सेल कांजटर की मदद से संपूर्ण ब्लड काऊंट (सीबीसी) जाँच कराने से हिमोग्लोबिन का स्तर 7 ग्राम / प्रति डेसी. से कम दिखाई देगा ।

श्वेत रक्त कोशिकाओं की संख्या में थोड़ी–सी बढ़ोतरी नज़र आयेगी । MCH (एमसीएच) और MCV (एमसीवी) कम होगे और MCHC सामान्य रहता है ।

खून की सतह (स्लाईड) जाँच से माइक्रोसायटिक हाइपोक्रोमिक चित्र, एनिसोसायटोसिस, पोइकोइलोसायटोसिस, क्षतिग्रस्त लाल कोशिकाएँ तथा लक्षित कोशिकाएँ दिखाई देंगी । इन में बड़ी मात्रा में केन्द्रक लाल रक्त कोशिकाएँ भी मौजूद होती हैं ।

एच बी इलेक्ट्रोफोरेसिस अथवा Hb HPLC जांच से ज्ञात होता है कि HbF 70–99% तक है जो अपने अनुवांशिक उत्परिवर्तन (म्यूटेशन) पर निर्भर होता है। इस में HbA2 का स्तर कम, सामान्य अथवा अधिक हो सकता है। अयुग्मित बिलिरुबिन की मात्रा अधिक हो सकती है। रक्त में लोह, ट्रान्सफेरिन और सिरम फेरिटिन शिशुओं में सामान्य हो सकता है यद्यपि जाँच में देरी होने पर इन की मात्रा में बढ़ोतरी हो सकती है।

पहली बार खून चढ़ाने से पूर्व ही, ऊपर बतायी गयी हर जाँच करना आवश्यक है। जब तक Hb HPLC से थैलासीमिया सिन्ड्रोम की संभावना को नकारा ना जाये, तब तक किसी भी नवजात शिशु या बच्चे को खून चढ़ाने की प्रक्रिया में नहीं डालना चाहिए। बच्चों के अभिभावकों की, थैलासीमिया तथा अन्य विकृत हिमोग्लोबिन की सीबीसी (CBC) तथा HbHPLC जाँच द्वारा अध्ययन करना अत्यंत आवश्यक होता है।

**जिन रोगियों में जाँच से पूर्व खून चढ़ा दिया गया हो। उन में थैलासीमिया मेजर का निदान कैसे करें ?**

बच्चे में अगर पहले से एक—दो बार खून चढ़ाया गया हो, तो वास्तविक स्थिति धृुंधली हो सकती है और HbF की मात्रा सामान्य या कुछ अधिक हो सकती है। ऐसे हालात में अगली बार खून चढ़ाने से पहले लैंबोरेटरी जाँच करानी आवश्यक है और उसे अभिभावक की जांच से समन्वय कर लेना चाहिए। अगर कोई शारीरिक अथवा रक्तदोष संबंधी विकृति दिखाई दे और दोनों अभिभावकों में HbA2 स्तर बढ़ा हुआ दिखाई दे तो ऐसी स्थिति में रक्ताधान किये गये बच्चे में थैलासीमिया मेजर का निदान निश्चित किया जा सकता है। DNA (डी एन ए) जाँच की मदद से निदान पूर्ण सुनिश्चित किया जा सकता है।

**थैलासीमिया इंटरमीडिया का निदान कैसे करें ?**

थैलासीमिया इंटरमीडिया एक ऐसी स्थिति होती है जिसे आरम्भ की अवस्था में कुपोषण जनित रक्तक्षय समझा जाता है। ॲनिमिया अर्थात् रक्तक्षय यदि सौम्य से लेकर साधारण की स्थिति तक हो, तो उसे नियमित रूप से खून चढ़ाने की आवश्यकता नहीं होती। NTDT अर्थात् नॉन-ट्रान्सफ्यूजन डिपेंडेंट थैलासीमिया ऐसा रोगों का प्रकार है, जिस में सौम्य से लेकर गंभीर थैलासीमिया जीन्स और सदोष हिमोग्लोबिन की मिलीजुली व्यवस्था पायी जाती है। इन को रक्ताधान पर निर्भर ना रहने वाले थैलासीमिया के रोगी कहा जाता है। इन में से

कुछ मरीजों को पूरे साल में कुछ—एक बार खून चढ़ाना पड़ता है, तो कुछ को कई—कई वर्षों में एक आध बार।

बच्चों में अक्सर देर से (तीन से तेरह साल के बीच या उस के भी बाद) रंग फीका पड़ना तथा सौम्य से साधारण तक यकृत तथा प्लीहावृद्धि के लक्षण दिखाई पड़ते हैं। बड़े बच्चों में यौवनावस्था देर से आती है। यौवनावस्था संबंधी बदलाव तथा संक्रमण की वजह से आने वाले तनाव के दौरान हिमोग्लोबिन का स्तर गिर जाता है। थैलासीमिया रोगी के चेहरे के लक्षण थैलासीमिया इंटरमीडीया में अधिकतर पाये जाते हैं। ऐसे ही लक्षण उन थैलासीमिया मेजर बच्चों में भी दिखते हैं जिनमें खून चढ़ाने की प्रक्रिया अपर्याप्त मात्रा में हुई हो।

कंप्लीट ब्लड कांड्ट (सीबीसी) विवरण तथा सतही परीक्षण, थैलासीमिया मेजर मरीजों से सौम्य होते हैं। Hb छह से नौ ग्राम / dl के बीच रहता है। HbF स्तर बीस से पचास प्रतिशत के बीच होता है सिरम फेरिटिन तथा लोह स्तर सामान्य अथवा बढ़ा हुआ हो सकता है, जो कि चिकित्सा प्रबन्धन में महत्वपूर्ण होता है। मरीज और उसके दोनों अभिभावकों के Hb इलैक्ट्रोफोरेसिस / HbHPLC, डी एन ए अध्यन तथा चिकित्सा—इतिहास पर ही विश्वसनीय रोगनिदान आधारित होता है।

## थैलासीमिया माईनर / रोग सवांहक अथवा अनुवांशिक विलक्षणता क्या हैं ?

थैलासीमिया माईनर वे व्यक्ति कहलाते हैं जिन में आनुवांशिक गुणावगुण तय करने वाले जीन्स एक जैसे नहीं होते। इनमें अनिमिया के लक्षण सौम्य होते हैं या फिर नहीं होते, यद्यपि यौवनावस्था के बदलाव, गर्भावस्था या संक्रमण की स्थिति में तनाव के चलते हिमोग्लोबिन का स्तर गिर सकता है और चिकित्सा की आवश्यकता हो सकती है। थैलासीमिया—वाहक में लोहे की कमी हो सकती है जिस के कारण उसे लोह—आपूर्ति की आवश्यकता पड़ सकती है। थैलासीमिया—वाहक गर्भवती को भी लोहे की उतनी ही मात्रा आवश्यक होती है जितनी एक थैलासीमिया रहित गर्भवती महिला को।

## थैलासीमिया – वाहक का निदान कैसे करें ?

सीबीसी अर्थात् कंप्लीट ब्लड काऊंट में हिमोग्लोबिन की मात्रा की तुलना में लाल रक्त कोशिकाओं की गिनती अधिक होना, MCV < 80 fl तथा / अथवा MCH < 27 pg और सतही स्लाइड में माइक्रोसाइटिक हाइपोक्रोमिक लाल कोशिकाओं का होना (बीटीटी) बीटा थैलासीमिया ट्रेट की ओर इंगित करता है।

थैलासीमिया वाहक व लोहे की कमी वाले रक्तक्षय में मुख्य अंतर, इस बात का है कि लोह जनक रक्तक्षय में MCV और MCH के साथ—साथ लाल रक्त कणों की गिनती में भी कमी हो जाती है। Hb इलेक्ट्रोफोरेसिस / Hb HPLC द्वारा BTT तथा अन्य हिमोग्लोबिन की विकृतियाँ जैसे कि HbD, HbE, HbS, HbO Arab इत्यादि का निदान संभव है। BTT में विशेष रूप से HbA2 अधिक मात्रा में ( $>3.5\%$ ) होता है। अदृश्य बीटा थैलासीमिया के कुछ प्रकार के उत्परिवर्तन में A2 की मात्रा सामान्य हो सकती है।

(-101C → T, IVS2-844 C → G, +33 C → G) और सौम्य बीटा थैलासीमिया अँलील (IVS 1-6 T → C, CAP+1A → C, poly A T → C)

BTT के कुछ मरीजों में लोहे की कमी गंभीर स्थिती में होती है। ऐसे में HbA2 स्तर कम रह सकता है, जो कि लोहे की कमी के इलाज के बाद आदर्श—निदान स्तर पर आ जाता है इसलिए रक्त में लोहे की मात्रा का अध्यन तथा सिरम फेरिटिन स्तर जाँच साथ में की जाती है। यदि MCV तथा MCH कम हो तथा RBC की संख्या Hb स्तर की तुलना में अधिक हो और HbA<sub>2</sub>, सामान्य या सीमा रेखा के पास हो तो बीटा थैलासीमिया के साथ एल्फा थैलासीमिया भी हो सकता है। निश्चित निदान के लिए गुणसूत्र जाँच अर्थात् DNA अध्यन किया जा सकता है।

## थैलासीमिया—वाहक का निदान करना क्यों जरुरी है ?

1. ताकि विवाहित युगल को थैलासीमिया मेजर बच्चे के खतरे के बारे में सूचित किया जा सके।
2. हिमोग्लोबिन स्तर में सुधार हेतु अनावश्यक दीर्घकालीन लोह—चिकित्सा को रोका जा सके।

## थैलासीमिया मेजर का इलाज

### थैलासीमिया मेजर का उपचार क्या है ?

थैलासीमिया मेजर के इलाज को मुख्य तौर पर दो प्रकारों में बाँटा जा सकता है।

#### 1. परम्परागत प्रबंधन

- (i) आजीवन रक्त आधान
- (ii) लोह निष्कासन
- (iii) जटिलताओं के उपचार

#### 2. उपचारात्मक

- (i) मूल कोशिका प्रत्यारोपण (बोन मैरो ट्रांस्प्लांटेशन)
- (ii) गुणसूत्र चिकित्सा

### आजीवन निरंतर रक्त संचारण चिकित्सा का उद्देश्य क्या है ?

हिमोग्लोबिन के स्तर को सामान्य के करीब रखते हुए सभी अंगों को पर्याप्त ऑक्सीजन की आपूर्ति करना रक्ताधान चिकित्सा का लक्ष्य है। वर्तमान प्रबंधन अनुसार, लाल रक्त कोशिकाओं को चढ़ाने की क्रिया को बार-बार दोहराया जाता है जिस से अगले रक्ताधान तक हिमोग्लोबिन का आवश्यक स्तर 10 ग्राम से अधिक ( $9.5\text{-}10.5\text{ gm/dl}$ ) बना रहे। रक्ताधान प्रक्रिया 2 से 4 सप्ताह के अंतराल से करनी चाहिये। इसमें मरीज तथा उसके परिवार के अध्ययन तथा व्यावसायिक चर्या का ध्यान रखना चाहिए। इस से चिकित्सा के उत्तम परिणामों में सहायता मिलती है।

हर सम्भव प्रयास करना चाहिए कि रक्त स्वेच्छा से लाभ रहित तथा नियमित रूप से रक्तदान करने वाले व्यक्ति से ही दान कराया जाये, साथ ही राष्ट्रीय रक्ताधान नीति के अनुसार संचयित रक्त की हेपेटाइटिस बी, हेपेटाइटिस सी, एच आई वी (हयुमन इम्युनोडेफीशियंसी वाइरस) तथा अन्य संक्रमणों की जाँच की जानी चाहिये।

## रोगी मे रक्ताधान प्रक्रिया की शुरुआत कब की जानी चाहिये ?

पहली बार खून चढ़ाने से पूर्व रक्तक्षय के कारण का निर्धारण करना आवश्यक है। यदि थैलासीमिया मेजर का निदान हो गया हो, और हिमोग्लोबिन स्तर दो सप्ताह के अंतराल से दो बार बिना किसी अन्य कारण 7 ग्रा से कम गिरने की स्थिति में; पहला रक्ताधान करना चाहिये। दूसरे तब जब हिमोग्लोबिन स्तर 7 ग्रा/dl से अधिक होने के बावजूद वृद्धि में रुकावट, चेहरे में बदलाव, अस्थिभग्न, या मज्जातिरिक्त रक्त निर्माण के लक्षण दिखाई दें।

## बच्चे में नियमित रक्त आधान प्रक्रिया शुरु करने से पहले क्या सावधानियाँ लेनी चाहियें ?

1. लाल रक्त कोशिकाओं का ABO और रहेसस (Rhesus) प्रकार तथा C, c, E, e तथा Kell के लिये वर्गीकरण। हर रक्ताधान प्रक्रिया से पहले पूरी तरह खून के मैच होने की सुनिश्चिती तथा नये एन्टीबॉडी की जाँच के हर संभव प्रयास करने चाहिए।
2. रोगी की हेपेटाइटिस बी. हेपेटाइटिस सी और एच आई वी की जाँच।
3. मरीज़ को और उस के परिवार के सदस्यों को हेपेटाइटिस बी का टीकाकरण शुरुआत (यदि पहले न दिया गया हो) में शून्य, एक तथा छह महीनों के अंतराल से दिये गये तीन इंजेक्शन्स पचानवे प्रतिशत तक एन्टीबॉडी का निर्माण करते हैं। हर पाँच साल मे, बूस्टर का एक इंजैक्शन देने से थैलासीमिया जैसी गंभीर बीमारी में पर्याप्त एन्टीबॉडी स्तर बनाये रखने मे मदद मिलती है।
4. मरीज़ और उसके परिवार की डी एन ए जाँच करना।

## रक्ताधान प्रक्रिया से हिमोग्लोबिन को किस स्तर पर बनाने रखने का लक्ष्य होना चाहिये।

रक्ताधान पूर्व हिमोग्लोबिन स्तर 9.5-10.5 gm/dl के बीच रखने का लक्ष्य होता है तथा यह ध्यान रखना पड़ता है कि ट्रान्सफ्यूजन के बाद स्तर 15gm/dl से ज्यादा ना हो।

अनुशासनपूर्ण रक्त आधान कार्यक्रम से उचित शरीरिक वृद्धि के साथ-साथ अस्थिमज्जा में बदलाव पर नियंत्रण तथा लोह निष्कासन की आवश्यकता कम की जा सकती है। यदि बच्चों में पहले कम रक्ताधान किया जा रहा हो, तो उसे

जल्द से जल्द बढ़ा देना चाहिये। इस के लिए केवल तीन से पाँच अतिरिक्त रक्ताधान 2–3 महीनों के लिए करने होंगे, इस की मात्रा बच्चे की आयु तथा पहले वाले हिमोग्लोबिन स्तर पर निर्भर करती है। जिन रोगियों में हृदय रोग की शिकायत हो उन का रक्त चढ़ाने से पूर्व हिमोग्लोबिन स्तर ग्यारह से बारह ग्राम प्रति dL रखना चाहिये।

## किस प्रकार का खून, रक्ताधान प्रक्रिया में दिया जाना चाहिये ?

हाल में संचित लाल रक्त कोशिकाएँ (जो सात दिन से अधिक पुरानी ना हों) रक्ताधान के लिए अधिक सक्षम होती है। श्वेतकण को कम करने से रक्त चढ़ाने से होने वाली विरोधी क्रिया कम करने में मदद मिलती है। संचय करने से पहले रक्तदाता के रक्तघटकों को पृथक करना, श्वेतकोशिकाओं को हटाने का आदर्श तरीका है। इस के उपरांत, रक्त आधान—पूर्व पृथक्करण रक्तकोष में किया जाता है। यदि ब्लड-बैंक मे यह तकनीक ना हो तो रक्त आधान के समय श्वेतकण छननी का प्रयोग करना चाहिए। यदि रक्त संचारण पश्चात अक्सर एलर्जी के लक्षण दिखें, तो लाल रक्त कोशिकाओं को उपयोग में लाने से पहले सॅलाइन वॉटर से (नमक वाले जल से धोने) की शुद्धिकरण किए हुये RBC ही रोगी के देने चाहिये। नमक वाले जल से धोने की प्रक्रिया को श्वेत कण हटाने की प्रक्रिया के बदले में नहीं करना चाहिये बल्कि दोनों प्रक्रिया साथ—साथ करनी चाहिये। नमक जल से शुद्धिकरण किये हुए RBC केवल उन्हीं मरीजों को दिये जाने चाहियें जिन में बार—बार एलर्जी तथा ज्वरसंबंधी प्रतिक्रियायें श्वेतकण हटाने के बाद भी होती हैं अथवा जिनमें IgA की कमी हो। एलर्जी तथा ज्वर संबंधी प्रतिक्रियाओं का उचित प्रबंधन करना चाहिय। नियंत्रित तापमान संचयक (सीटीएस) से बाहर निकालने के बाद रक्त सचारण के लियें उस रक्त का उपयोग चार घंटों के भीतर करना चाहिये। लाल रक्त कोशिकाओं को मानित यंत्र के अतिरिक्त किसी और विधि जैसे सूरज की सीधी रोशनी और गर्म स्रोतों से गरम नहीं करना चाहिए। एक बार शीतलयंत्र से निकालने के बाद रक्त में जीवाणुओं के पनपने की क्रिया तेज़ी से होने लगती है, खास कर जब वातावरण में गर्मी हो। उच्च तापमान में संचयित रक्त का ज़रा सी देर का संपर्क भी उसे दूषित कर सकता है।

## एक बार की रक्ताधान प्रक्रिया के दौरान मरीज़ को कितना रक्त दिया जाना चाहिये ?

श्वेतकोशिका घटाकर पैक किये हुए लाल रक्त कोशिकाओं की मात्रा दस से पंद्रह मि.ली./प्रति किलोग्राम शारीरिक वज़न के हिसाब से तीन से चार घंटे में चढ़ाना चाहिये। रोगियों को एक से तीन यूनिट तक रक्त की आवश्यकता हो सकती है, यह मात्रा उनके वज़न पर निर्भर करती है। यदि बच्चे में हृदयरोग हो तो उसे पाँच मिली/प्रति किलोग्राम से ज्यादा खून एक बार में नहीं देना चाहिये। 4 से 8 घंटों तक चलने वाली इस रक्ताधान प्रक्रिया में मूत्रविसर्जन बढ़ाने वाली दवाई भी दी जाती है।

## रक्ताधान प्रक्रिया का मूल्यांकन कैसे तय करें ?

रक्त की कुल वार्षिक आवश्यकता, प्रतिक्रियाओं के कारण, रक्ताधान से होने वाले संक्रमण का अनुरेखण तथा रक्ताधान के प्रभाव जानने के लिये निम्न बातों को क्रम बद्ध करना चाहिये

- रक्ताधान की तिथि
- जिस थैली से रक्त दिया गया है उसका क्रमांक
- दिये गये खून की मात्रा
- मरीज़ की लंबाई तथा वज़न
- यकृत तथा प्लीहा का आकार
- रक्त बदलने से हुई प्रतिक्रिया (विस्तारपूर्वक)

## रक्ताधान प्रणाली का मूल्यांकन कैसे करें ?

यदि बच्चे की बढ़ती आयु के साथ शारीरिक वृद्धि सामान्य हो तथा हड्डियों की रचना में कोई बदलाव ना आये तो समझना चाहिए कि आधान प्रक्रिया उचित है कम से कम शारीरिक वृद्धिकाल में।

साधारण रूप से हिमोग्लोबिन स्तर में गिरावट 1 ग्राम प्रति डेसी. प्रति सप्ताह होती है।

यह मात्रा प्लीहा न निकाले गये मरीज़ों में 1 ग्राम प्रति डेसी. प्रति सप्ताह से ज्यादा न हो तथा जिन की प्लीहा नहीं निकाली गयी हो उन में 1.5 ग्राम प्रति डेसी. प्रति सप्ताह से अधिक ना हो।

## अधिक खून की आवश्यकता का पता कैसे लगायें ?

मलेरिया के कारण अथवा रिबाविरीन दवाई (जो हेपेटाइटिस के इलाज का हिस्सा है) के इस्तेमाल से लाल रक्त कोशिकाओं के नष्ट होने में बढ़ोत्तरी, आंत्र या मसूड़ों से खून निकलना, निम्न गुणवत्ता का रक्त दिया जाना, लाल रक्त कोशिकाओं का अल्पजीवी होना, ये सभी कारण रक्त की मात्रा की आवश्यकता को बढ़ाते हैं। यकृत तथा प्लीहा का आकार सामान्य से बड़ा होने पर भी खून की वार्षिक आवश्यकता अधिक होती है।

यदि लाल रक्त कोशिकाओं की विस्तृत रूप से वर्गीकृत जाँच के पश्चात ट्रान्सफ्यूजन ना किया जाये तो एलोइम्युनायज़ेशन भी रक्त की बढ़ती ज़रूरत का कारण हो सकता है।

## हम रक्त को आधान हेतु सुरक्षित कैसे बना सकते हैं ?

सुरक्षित रक्ताधान प्रक्रिया की शुरुआत रक्त जमा करने के चरण से ही होती है। यदि रक्त स्वैच्छिक, पारितोषिक अपेक्षा के बिना, बार-बार रक्तदान करने वाले रक्तदाता से लिया हो तथा रक्तदाता ने प्रश्नावली में सभी प्रश्नों के उत्तर में अपनी सही जानकारी (जीवनपद्धति, औषधीयाँ, यात्रा और चिकित्सा-इतिहास) दी हो तथा HIV, HBsAg, HCV, सिफलिस और मलेरिया के संक्रमण की जाँच की गयी हो, तब वह रक्त सुरक्षित कहा जायेगा। मरीज़ को उसके परिवार के सदस्य का खून देने से एलोइम्युनायज़ेशन की अधिक संभावना होती है, अतः इस से बचें। यदि रक्ताधान प्रक्रिया देर से शुरू की जाये (तीन साल की उम्र के बाद) तो एलोइम्युनायज़ेशन का खतरा बढ़ जाता है, और इसी कारणवश इसे थैलासीमिया इंटरमीडीया में आम तौर पर देखा जाता है।

## रक्ताधान प्रक्रिया के बाद किस प्रकार की विरोधी क्रियाएँ (रिएक्शन्स) दिखाई दे सकती हैं।

ब्लड ग्रुप में ABO विसंगति के कारण तीव्र रक्त विघटन प्रतिक्रिया (AHR) कुछ मिलीलीटर रक्त चढ़ाने के बाद पॉच से दस मिनटों की अवधि में तुरंत ही होती है जिस से मरीज़ की जिंदगी जटिलताओं के चलते ख़तरे में आ जाती है। इस का मुख्य कारण मरीज़ की पहचान के रक्त ग्रुप जाँच अथवा संगति जांच में गलतियाँ होना है। ऐसी परिस्थिति में आत्यधिक चिकित्सा की आवश्यकता होती

है। एन्टीबॉडीज की जाँच, रक्त एककों की पूरी तरह क्रॉस-मेचिंग तथा मरीज़ की पहचान संबंधी नियमों का कड़ी तरह से अनुपालन किया जाये तभी ऐसी प्रतिक्रियाओं की रोकथाम संभव है।

ज्वर संबंधी गैर-विघटनकारी रक्त संचारण प्रतिक्रियाएँ, सामान्यतः ट्रान्सफ्यूजन के अंतिम चरण में या ट्रान्सफ्यूजन पूरा होने के बाद दिखाई देती हैं। मरीज़ को दिये गये रक्त में मौजूद श्वेताणु तथा मरीज़ के अपने रक्त में मौजूद श्वेताणु के बीच विरोधी क्रिया होने से (FNHTR), यह स्थिती पैदा होती है। इस के चलते शरीर का तापमान  $1^{\circ}\text{C}$  या उस से भी अधिक हो जाता है, जिसका कोई स्पष्टीकरण नहीं होता। इस समस्या को टालने के लिए श्वेतकोशिकाएँ हटाये हुए RBCs का रक्ताधान करना चाहिये। यदि फिर भी समस्या समाप्त ना हो, तो धोयी हुई लाल रक्त कोशिकाओं का उपयोग करें। इन का इस्तेमाल शुद्धिकरण के उपरांत चौबीस घंटों के भीतर करना जरूरी है।

इस के अलावा भी अनेक प्रकार की रक्ताधान संबंधी विरोधी क्रियाएँ होना संभव हैं जिनका वर्णन इस पुस्तिका के प्रयोजन से बाहर है।

## रक्ताधान प्रक्रिया में आने वाली समस्याओं को कैसे टालें ?

1. खून का नमूना निकालने से पहले, मरीज़ का पूरा नाम तथा जन्मतिथि, परीक्षण ट्यूब पर लिखना चाहिये तथा यह सब विवरण रक्ताधान अर्जी में जाँच लें।
2. चिकित्सा अधिकारी को चाहिये कि वह प्रत्यक्ष रूप से जाँच ले कि, कहीं दिया जाने वाला रक्त अयोग्य या दूषित तो नहीं है। जैसे कि – खून का रंग गहरा जामुनी होना, रक्त विघटित होना या जम जाना। साथ ही पैक पर छपी समाप्ति तिथि भी जाँचना आवश्यक है।
3. मरीज़ के खून और दिये जाने वाले खून के गुणधर्मों की संगति सुनिश्चित करना ज़रूरी है। मरीज़ का नाम, जन्मतिथी और ब्लडग्रुप, रक्त की थैली पर छपी जानकारी से मेल खाते हों यह आवश्यक है।
4. रक्ताधान की थैली पर लिखी जानकारी को मरीज़ के दस्तावेजों में सही तरीके से लिखें ताकि ज़रूरत के समय रक्तदाता को ढूँढा जा सके।
5. रक्ताधान तभी करना चाहिये, जब मरीज़ के निरीक्षण हेतु चिकित्सा – कर्मचारी तैनात हों।

6. रक्ताधान की आरम्भिक अवस्था में रोगी का सावधानी – पूर्वक निरीक्षण करना चाहिये।
7. कम तापमान वाले खून का तेजी से दिया जाना मरीज़ के लिए खतरनाक हो सकता है।
8. यदि खून चढ़ाने की वजह से बार बार प्रतिक्रियाएँ हों तो रक्त में ABO और Rh प्रणाली के अतिरिक्त एन्टीबॉडी की सिफारिश की जाती है।
9. लाल रक्त कोशिकाओं से श्वेताणुओं को हटाने के बाद भी अगर FNHTR जारी रहे, तो लाल रक्त कोशिकाओं को धो कर इस्तेमाल में लाना चाहिये।
10. सारी त्रुटीयों को सावधानीपूर्वक दर्ज करें, उनकी जानकारी दें तथा सबक सीखें।

## थैलासीमिया के मरीजों में प्लीहा का आकार सामान्य से क्यों बढ़ जाता है ?

स्वस्थ मनुष्य में, प्लीहा का एक कार्य होता है क्षतिग्रस्त और असामान्य कोशिकाओं को अलग करना। NTDT मरीजों में पैदा होने वाली ज्यादातर लाल कोशिकाएँ असामान्य होने से प्लीहा उन्हे अपने कब्जे में कर लेती है और इसी के चलते उसका आकार बढ़ जाता है। दूसरे, NTDT मरीजों में अपर्याप्त और विकृत लाल रक्त कोशिकाओं के कारण जो कमी आ जाती है तथा नियमित रक्ताधान कराने वाले थैलासीमिया मेजर के रोगियों में अपर्याप्त रक्त चढ़ाने की स्थिती में प्लीहा लाल कोशिकाओं की निर्मिती हेतु अतिक्रियाशील हो जाती है। एक्सट्रोमैड्यूलरी हिमेटोपोइसिस तथा रेटिको-एंडोथिलियल हायपरप्लासिया के कारण NTDT मरीजों में अपरिवर्तनशील स्प्लीनोमेगैली अर्थात् प्लीहा अनैसर्जिक रीति बढ़ जाती है। थैलासीमिया मेजर के मरीज़ को यदि लंबे समय तक अपर्याप्त रक्ताधान का सामना करना पड़े, तो उन में भी स्प्लीनोमेगैली होने की संभावना होती है और कई बार इससे हाइपरस्प्लेनिजम का खतरा भी रहता है। इस कारणवश मरीज़ में खून की बढ़ती जरूरत, बढ़ता लोह और रक्ताधान प्रक्रियाओं में संक्रमण की संभावना बढ़ना आदि लक्षण दिखाई देते हैं। रोगी में इस से ल्यूकोपीनिया (श्वेत कणों का कम होना) तथा थ्रोबोसाइटोपीनिया (प्लेटलेट की कमी) हो सकता है ट्रान्सफ्यूजन से पहले हिमोग्लोबिन स्तर को दस ग्राम प्रति डेसी. के करीब बनाये रखना मुश्किल हो जाता है और कुछ रोगियों में पेट बाहर निकल आता है।

## स्प्लीनोमेगॅली पर नियंत्रण कैसे पायें ?

जब थैलासीमिया मेजर मरीज़ में प्लीहा का आकार अधिक बड़ा हुआ न हो या बड़ा होना शुरू ही हुआ हो, उसे जल्दी खून चढ़ाकर रोका जा सकता है। ट्रान्सफ्यूजन से पहले Hb स्तर को 10 ग्राम / dl से अधिक रखने की कोशिश करनी चाहिए है। ऊपर दिये उपाय असफल होने की स्थिती में प्लीहा को शल्यचिकित्सा की मदद से निकालना अंतिम उपाय होता है। NTDT मरीज़ के मामले में हायड्रोक्रिसकार्बामाइड देना, लगातार रक्ताधान प्रक्रिया में डालना, शल्यचिकित्सा या फिर केवल रुक कर प्रतीक्षा करना यह निर्णय व्यक्तिगत होता है।

## स्प्लीनेकटोमी अर्थात् प्लीहा की शल्यचिकित्सा किन लक्षणों पर आधारित है ?

प्लीहा का आकार बढ़ने के साथ वार्षिक हिमोग्लोबीन मध्यस्तर में गिरावट आना। पहले की अपेक्षा, खून की वार्षिक आवश्यकता में पचास प्रतिशत या अधिक बढ़ोतरी होना। वर्ष में 250 मिली प्रति किलो से अधिक RBC की आवश्यकता होना। ल्यूकोपीनिया या थ्रोबोसाइटोपीनिया, क्रोमिअम द्वारा लाल रक्त कोशिकाओं का जीवनकाल पंद्रह दिन या फिर उस से भी कम होना, विकिरण परीक्षा द्वारा पलीहा के जब्त होने के सबूत मिलना। प्लीहा का आकार बढ़ने से पेट में असुविधा होना।

## प्लीहा की शल्यचिकित्सा कराने से पूर्व, क्या सावधानीया रखनी आवश्यक है ?

पाँच वर्ष की उम्र से पहले स्प्लीनेकटोमी नहीं की जानी चाहिये। प्लीहा निकालने की शल्यक्रिया करने से कम से कम दो सप्ताह पहले मरीज़ को न्यूमोकोकल (न्यूमोवैक्स 23), मेनिंगोकोकल A और C तथा हिमोफाईलस इन्प्लूएंजा B (HiB) का टीकाकरण कराना चाहिये। यह तीनों टीके, एक ही दिन में विभिन्न जगहों पर लगाये जा सकते हैं।

## क्या स्प्लीनेकटोमी कराने के बाद भी कोई सावधानी लेनी ज़रूरी है ?

स्वस्थ व्यक्तियों में प्लीहा शरीर में से संक्रमण करने वाले सूक्ष्म जीवों की सफाई कर संक्रमण से बचाव करती है। इसलिए प्लीहा निकालने पर विभिन्न प्रकार के संक्रमण की संभावना बढ़ जाती है। ऊपर उल्लेख किये गये टीकाकरण के

अलावा, आजीवन पेनिसिलीन प्रोफाइलैक्सिस (Keypen 250 मि ग्रा दिन में दो बार) अथवा बैंजेथाइन पेनिसिलीन इंजेक्शन (छह से बारह लाख इकाई) हर तीन सप्ताहों के अंतराल से, कम से कम पच्चीस वर्ष की आयु तक लेना होता है। इन प्रतिजैविकों की मदद से रोगी को बार-बार होने वाले तीव्र स्वरूप के संक्रमण से बचाव किया जा सकता है। जो मरीज़ पेनिसिलीन बर्दाश्त नहीं कर पाते, उन्हें एरिथ्रोमाईसिन दिया जा सकता है। स्प्लीनेकटोमी के बाद संक्रमण में व्यापक मर्यादा वाले प्रतिजैविकों का तुरंत इस्तेमाल किया जाना चाहिये। (अॅमोक्सिसिलीन अथवा एरिथ्रोमाईसिन घर से ही आरम्भ कर दें) और उसके बाद जल्द से जल्द डॉक्टर को दिखाना चाहिए। थ्रोम्बोसाइटोसिस में ज्यादा खतरा नहीं होता क्योंकि प्लेटलेट्स की समुहीकरण शक्ति में कमी उसे संतुलित कर देती है। यदि प्लेटलेट की गिनती  $8,00,000 / \text{mm}^3$  को पार कर जाये, तो प्रतिदिन पचास से सौ मिलीग्राम एस्पिरिन देने की सलाह दी जाती है।

## लोह अतिभार

**थैलासीमिया मेजर रोगी में अति लोह-संचय होने के क्या कारण हैं ?**

थैलासीमिया मेजर रोगी में एरिथ्रोपोएसिस (रक्त कण बनने की प्रक्रिया में वृद्धि) के कारण रक्तक्षय की तीव्रता के अनुपात में तीन से चार मिलीग्राम / प्रतिदिन तक अधिक लोह की मात्रा अवशोषित होती है। शरीर में लोहे का अवशोषण अन्न में मौजूद लोहे के प्रमाण पर निर्भर करता है यदि लोह युक्त टॉनिक दिये जा रहे हों, तो यह मात्रा दस मिलीग्राम / प्रतिदिन तक बढ़ सकती है। साधारण रूप से, रक्त की एक एकाई में 200 से 250 मि. ग्राम तक लोहा होता है। प्रतिवर्ष 15–30 इकाई रक्ताधान होने वाले रोगी को लगभग 3–6 ग्राम मूलभूत लोह प्राप्त होता है अर्थात लगभग 3–6 गुना जबकि उसकी सामान्य वार्षिक लोह आवश्यकता एक ग्राम होती है।

**अतिलोहसंचय शरीर के लिए किस तरह विषैला होता है ?**

लोहा जब प्रोटीन से युक्त हो तब ज़हरीला नहीं होता (फेरिटिन, हिमोसिडिरिन और लोह ट्रान्सफेरिन)। लोह विषाक्त तब होने लगता है जब लोह संचय बंधक मर्यादा को और अंगों की संचयक मर्यादा को लॉघ कर रासायनिक दृष्टि से अस्थिर हो जाता है। इस से पिट्युटरी ग्रंथी के अगले भाग पर प्रथम असर होता है। यद्यपि यकृत लोह संचय का मुख्य स्थान है यदि यकृत की लोह संचय की क्षमता पार हो जाये तो धीरे-धीरे वह हृदय समेत अन्य अंगों में संचयित होने लगता है। थैलासीमिया में हृदय की कार्यशक्ति में कमी मृत्यु का प्रमुख कारण हैं। रक्त में रासायनिक दृष्टि से अस्थिर लोहा, मुक्त लोहा होता है जो शरीर में ख़तरनाक हाइड्रोक्रिसिल पैदा करता है। यह कोशिकाओं में प्रवेश करने में सक्षम होता है, विशेषकर जिगर व हृदय की कोशिकाओं में जो कि दो प्रमुख अंग हैं। यह अन्य-विकृतियों के विकसित होने के ख़तरे को भी बढ़ाता है। लोह संचय की स्थिति में LPI की निर्मिति लगातार होने से, प्लाज्मा में लगातार लोह निष्कासन की मौजूदगी से अतिरिक्त लोहे के संग्रह को टालने में मदद मिलती है और लोहे से जुड़ी विकृति तथा मृत्यु की रोकथाम संभव होती है।

## लोह अतिभार के विषैले प्रभाव क्या हैं ?

### प्रभावित अंग

पिट्युटरी ग्रंथी

थायरॉइड

पैराथायरॉइड

पैन्क्रियाज़

हृदय

यकृत

जननग्रंथी

### शरीर पर प्रभाव

हाइपोगोनॉडोट्रॉफिक हाइपोगोनॉडिज़म,  
यौवनावस्था का देर से आना या ना आना।

हाइपोथायराईडिज़म

हाइपोपैराथायरोइडिज़म, अस्थि के रोग

डाइबिटीज़ (मधुमेह)

कार्डिओमायोपैथी, जिस से हृदय क्रिया  
रुक जाती है।

यकृत में फाइब्रोसिस व सिरहोसिस

प्राथमिक हाईपोगोनाडिज़म, देर से / रुकी  
हुई यौवनावस्था, बंध्यत्व

## लोह अतिभार का मापन कैसे करे ?

लोह अतिभार को विभिन्न पद्धतियों से नापा जा सकता है। इन में से हर पद्धति के अपने फ़ायदे तथा नुकसान हैं। अति लोह के द्वारा आने वाली विकृति और मृत्यु तथा लोह निष्कासन द्वारा आनेवाला विषैलापन कम करने हेतु लोह अतिभार का नियमित निरीक्षण आवश्यक है।

### I. सिरम फेरिटिन :

सिरम लोह तथा कुल बंधन क्षमता (TIBC) लोह अतिभार को जाँचने में विशेष सहायक नहीं होती। सिरम फेरिटिन शरीर के अंगों में मौजूद लोह संचय की जानकारी देने वाला अच्छा सूचक है। यह रोग के पूर्वानुमान की जानकारी में लाभदायक है। फेरिटिन का श्रृंखलाबद्ध मापन मरीज़ में लोहभार की जाँच के लिए उपयुक्त प्रबंध है। सिरम फेरिटिन के स्तर को नियमित रूप से 2500 ng/ml से कम रखना, हृदय रोग के ख़तरे को घटाता है। हालांकि उसे 1000 ng/ml से कम रखने पर यह ज्यादातर जटिलताओं से बचाये रखता है।

### लाभ

इसे बार-बार लगातार मापा जा सकता है। तथा यह जाँच अधिकतर जगह-जगह उपलब्ध है। समय के साथ सिरम फेरिटिन में आने वाले बदलावों से

यकृत में लोह की मात्रा बढ़ने की जानकारी मिलती है। फेरिटिन का शूंखलाबद्ध मूल्यांकन रोगी में लोह निष्कासन का एक उत्तम सूचकांक है। इससे रोगी में लोह संचय की प्रवृत्ति का भी बोध होता है।

## नुकसान

यकृत तथा शरीर में लोह के बीच परस्पर—संबंध समानान्तर नहीं होते। विभिन्न निष्कासन दवाओं का फेरिटिन पर अलग—अलग परिणाम संभव है। यह मरीज़ में लोहभार की बदलती स्थिति की विश्वसनीय जानकारी नहीं देता। सूजन, संक्रमण, यकृत के जीर्ण रोग, जोड़ो में सूजन आदि में सिरम फेरिटिन स्तर में असंगत वृद्धि होती है, जब कि विटामिन C के अभाव में इस में गिरावट आती है।

### 2. यकृत लोह मात्रा (LIC)

यकृत लोह, पूरे शरीर में लोह की स्थिती प्रतिविम्बित करना है। इसलिए यह प्रमाणित मापदण्ड माना गया है। शरीर में कुल लोह की मात्रा  $10.6 \times \text{LIC} \text{ मि. ग्रा / प्रति ग्राम शुष्क यकृत का वज़न (mg/gm dwl)}$  होती है।  $\text{LIC} < 1.8 \text{ mg/gm dwl}$  हो, तो उसे सामान्य समझा जाता है। यदि यह मूल्य  $7\text{mg/gm dwl}$  से अधिक हो, तो विषाक्त समझा जाता है और यदि स्तर लगातार  $>15\text{mg/gm dwl}$  हो तो खतरनाक पूर्वानुमान सूचक माना जाता है। लोह निष्कासन दवा प्रयोग करने वाले रोगियों में यकृत लोह और हृदय लोह समांतर नहीं होते क्योंकि विभिन्न अंगों में लोह की मात्रा एक जैसी नहीं होती और हृदय की अपेक्षा, लोह निष्कासन यकृत से तेज़ी से होता है।

### a. यकृत बायोप्सी (उत्तक परीक्षा)

यकृत बायोप्सी द्वारा यकृत लोह का मात्रात्मक मापन करना अधिक विश्वसनीय माना गया है, लेकिन यह एक छेदन विधि है और इससे रक्तस्राव का खतरा हो सकता है। इसे विशेष परिस्थिति में ही प्रयोग करना चाहिये। अपर्याप्त नमूना ( $<1\text{mg/gm dwl}$ ) अथवा लोह का असमान वितरण और विशेषकर सिरहोसिस की अवस्था में भ्रामक परिणाम आ सकते हैं।

### b. यकृत MRI T2\*

इसे 1.5 या 3.0 टैस्ला की क्षमता वाली मशीन में विशेष सॉफ्टवेअर T2\* के साथ किया जाता है। यह भारत में गिने चुने केंद्रों पर ही उपलब्ध है। इससे उपलब्ध परिणाम की व्याख्या निम्नलिखित है।

< 2 mg/gm	सामान्य
2 से 7 mg/gm के बीच	सौम्य
7 से 15 mg/gm	मध्यम
और >15 gm/gm	गंभीर लोह अतिभार

फैरिस्कैन—यह एकाधिकार प्राप्त तकनीक है जिसे MRI मशीनों में R2 के साथ उपयोग में लाया जाता है। फैरिस्कैन करने के लिये मशीन में कंपनी द्वारा उपलब्ध कराया गया सॉफ्टवेयर का होना आवश्यक होता है तथा परिणाम की व्याख्या हेतु इंटरनेट द्वारा कंपनी को छवियाँ भेजी जाती हैं। यह सुविधा ना तो भारत में उपलब्ध है, ना ही भारतीय मरीजों की पहुँच में है।

MRI T2\* अब मुख्य चुनिंदा शहरों में उपलब्ध है तथा बहुत रोगियों की आर्थिक सामर्थ्य में संभव है।

### 3. हृदयगत लोह मात्रा (MIC)

#### कार्डिअँक MRI T2\*

इस की तकनीक बिल्कुल यकृत MRI T2\* की तरह होती है। T2\* मूल्यांकन के अनुसार 20 मिली सैकण्ड से अधिक को सामान्य माना जाता है और इस में (LVEF) लेपट वैन्ड्रिकल इजैक्शन फ्रैक्शन के घटने की संभावना कम होती है। दस से बीस मिली सैकण्ड सौम्य से मध्यम लोह अतिभार को सूचित करता है। जिस में LVEF के घटने की दस प्रतिशत संभावना होती है। T2\* के 8–10 ms मध्यम, 6–8 ms कम अत्यधिक तीव्र लोह अतिभार प्रदायित करता है। MRI T2\* की मदद से LVEF के घटने के आसार का पता वास्तविक गिरावट होने से बहुत पहले चल जाता है, जिस से लोह निष्कासन को प्रबल करने का पर्याप्त समय मिल जाता है। अब हृदयगत MRI T2\* को हृदय में लोह संचय मापने के प्रति भी सक्षम बना लिया गया है।

MIC < 1.16 mg/gm	सामान्य
1.16-1.65 mg/gm	सौम्य
1.65-2.71 mg/gm	मध्यम
> 2.71 mg/gm	अत्यधिक तीव्र लोह अतिभार

MRI T2\* केवल संचयित रूप में होने वाले लोहे की मात्रा को नाप सकता है। हालांकि, बढ़ा हुआ अस्थिर लोह, हृदय की गतिविधि को प्रभावित करता है। अतः कम T2\* वाले रोगी भी लक्षणों से रहित हो सकते हैं। क्योंकि अस्थिर व

संचित लोह की क्षति पूर्ति हो जाती है।

SQUID (सुपरकंडक्टिंग क्वांटम इंटरफेरैन्च डिवाइस) की मदद से लोह संचय का नापना, मूत्र में लोहे की मात्रा या अस्थिर प्लाज्मा लोहे का मापना, यह सभी लोह अतिभार का मूल्यांकन करने या लोह निष्कासन की कार्यक्षमता जाँचने के लिए कम व्यवहारिक सिद्ध होते हैं।

## शरीर में मौजूद अतिरिक्त लोहे को बाहर फेंकने की क्रिया को कैसे बढ़ायें ?

अतिरिक्त लोहे को बाहर निकालने हेतु शरीर में कोई व्यवस्था नहीं होती। अस्थिर लोह, अंगों को क्षति पहुँचाता है। इसलिये शुरुआत से ही लोहे के अतिभार को नियंत्रित करना आवश्यक है, ताकि अतिरिक्त लोहे के कारण होने वाले नुकसान को कम किया जा सके। हर समय लोहे का एक थोड़ा सा भाग ही निष्कासन हेतु उपलब्ध होता है। जैसे ही लोह निष्कासन औषधी शरीर से बाहर निकलती है, यह NTBI अर्थात् नॉन-ट्रांसफैरिन बाऊंड आयरन तुरंत फिर से शरीर में प्रकट हो जाता है। यदि चौबीसों घंटे लगातार लोह निष्कासन को नियंत्रित किया जाये तभी मुक्त लोहे के विषेले प्रभाव को कम किया जा सकता है।

डेसफेरिओक्सामाइन, डेफेरिप्रोन और डेफ्रासिरॉक्स यह तीन दवाईयाँ विश्वभर में मनुष्यों में लोह-निष्कासन के लिए उपयोग में लाने के लिये लाइसेन्सशुदा हैं।

## लोह निष्कासन प्रक्रिया की शुरुआत कब करे ?

पहले 10–15 द्रान्सफ्यूजन्स के बाद, रोगी में सिरम फेरिटिन स्तर जाँच कर लें यदि यह स्तर 1000 ng/ml से ऊपर हो, तभी लोह निष्कासन चिकित्सा आरम्भ कर देनी चाहिये।

## डेसफेरिओक्सामाइन कैसे और कितनी मात्रा में देना चाहिए ?

डेसफेरिओक्सामाइन (DESFERAL-DFO) की मात्रा प्रतिदिन 25–50 मिलीग्राम / प्रतिकिलो तक दी जाती है।

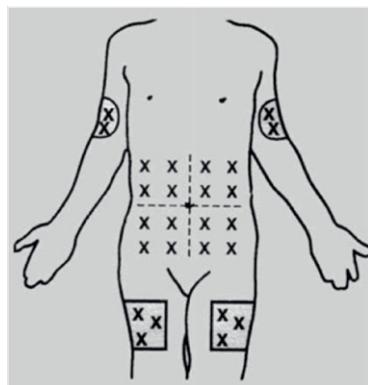
### सामान्यतः डेसफेराल मात्रा का निर्धारण

फेरिटिन	<2000 ng/ml	25mg/kg/day
फेरिटिन	2000-3000 ng/ml	35mg/kg/day
फेरिटिन	>3000 ng/ml	50mg/kg/day

तीन वर्ष की आयु से पहले डेसफेराल नहीं देना चाहिये तथा बचपन में इस की मात्रा  $30 \text{ mg/kg}$  से अधिक न हो। यदि यौवनावस्था पूरी तरह विकसित न हुई हो, तो  $40 \text{ mg/kg}$  से अधिक न दिया जाये तथा वयस्कों में इसकी मात्रा  $50 \text{ mg/kg}$  से अधिक नहीं होनी चाहिये। इस से अधिक मात्रा का प्रयोग केवल विशेषज्ञों द्वारा किया जाना उचित है।

## डेसफेराल इंजेक्शन्स को कैसे देना चाहिये ?

डेसफेराल का आंत्र में शोषण ना होने के कारण उसे मुख से ना देकर सूई द्वारा शरीर में प्रविष्ट करना होता है। इसे त्वचा की निचली सतह में सूई लगाकर पंप के द्वारा आठ से बारह घंटों तक सप्ताह में पाँच से सात दिन दिया जाता है। इंजेक्शन के लिए डेसफेराल को इंजेक्शन के पानी साथ 10% मिश्रण बनाया जाता है उदाहरण के तौर पर  $500\text{mg}$  डेसफेराल की शीशी को  $5\text{ml}$  पानी में मिलाया जाता है। अगर एक से आधिक वायल दी जानी हो तो प्रति शीशी ढाई से पाँच मि.ली. तक पानी मिलाया जाना चाहिये। डेसफेराल का मिश्रण बनाने के बाद उसे चौबीस घंटों के भीतर इस्तेमाल में लाये। त्वचा की निचली सतह में दिये जाने



वाले डेसफेराल को पेट की मांसपेशीयों में नाभी से एक इंच दूर या जाँघ के ऊपरी-बाहरी भाग में तथा किशोरावस्था / वयस्कों में ऊपरी बाजु में दे सकते हैं। इस के लिये विशेष  $27\text{G}$  छोटी सुई लम्बी नाली ( $60-90$  मिली) वाले स्काल्प वेन सेट्स् उपयोग में लाने चाहिये। त्वचा की सतह पर  $45^\circ$  के कोण में बटरफलाई सुई लगाई जाती है, जो आसानी से दायें-बायें हिल सकती हो स्काल्प वेन सेट्स् में नब्बे डिग्री के कोण में लगाने वाली सुई भी उपलब्ध है, यद्यपि उसकी कीमत ज्यादा होती है। इस प्रकार के पंस्स तथा स्काल्प वेन सेट्स् थैलासीमिया संस्थाओं के पास रियायती दरों पर उपलब्ध हैं। डेसफेराल इन्फ्यूज़न की जगह बार-बार बदलते रहना चाहिये।

## क्या डेसफेराल खून चढ़ाने के साथ-साथ दिया जा सकता है ?

डेसफेराल को कभी भी खून की थैली में नहीं मिलाना चाहिये। हालांकि इसे रक्ताधान के साथ-साथ शिरानाली में इन्फ्यूज़न पंप की मदद से दिया जा

सकता है। यदि पंप उपलब्ध ना हो, तो डेसफेराल सोल्यूशन को पचास या सौ मिली तक 5% डेक्स्ट्रोज या सामान्य सलाइन (NS) अथवा डेक्स्ट्रोज सामान्य सलाइन (DNS) के साथ मिलाकर, त्रिमुखीय नालिका द्वारा मूत्रविसर्जन कारक औषधि के साथ देना चाहिये। डेसफेराल को सीधा सामान्य सलाइन में न मिलायें।

यदि दर्द, त्वचा के रिएक्शन अथवा सूजन की शिकायत हो तब त्वचा में डेसफेराल देना संभव नहीं होता ऐसे में यह शिरा द्वारा दिया जा सकता है। यद्यपि, इस पद्धति का उपयोग केवल अनुभवी केंद्र की सलाह से ही किया जाना चाहिये।

शिरा द्वारा डेसफेराल के लगातार इस्तेमाल से लोहे को बड़ी मात्रा में निकाला सकता है और यह हृदय सम्बन्धी विकृतियों की रोकथाम में प्रभावशाली सिद्ध होता है। डेसफेराल के शिरा द्वारा इन्फ्यूजन्स बहुत धीमी गति से दिये जाते हैं। गति बढ़ाने से मरीज़ की जान को खतरा हो सकता है। गंभीर रोगियों में कभी-कभी उच्च मात्रा में डेसफेराल इन्फ्यूजन देने की अपेक्षा लगातार थोड़ी मात्रा के इन्फ्यूजन्स देना वांछित है विशेषकर अत्यधिक खतरनाक परिस्थितियों में।

## क्या गर्भावस्था और स्तनपान के दौरान भी डेसफेराल दिया जा सकता है ?

गर्भावस्था के पहले त्रैमासिक में डेसफेराल नहीं देना चाहिये लेकिन आवश्यकतानुसार दूसरे और तीसरे त्रैमासिक में दिया जा सकता है। साथ ही, यह स्तनपान कराने वाली स्त्रियों में भी सुरक्षित है।

## डेसफेराल चिकित्सा के दौरान विटामिन सी की क्या भूमिका है ?

विटामिन C निष्कासन योग्य लोहे की उपलब्धता को बढ़ाता है, हालांकि इस का उपयोग डेसफेराल उपचार शुरू के दो से चार सप्ताह बाद करना चाहिये। पंप शुरू करने के बाद दो से तीन मिलीग्राम / प्रति किलो के हिसाब से देना चाहिये। डेसफेराल के साथ विटामिन C की उच्च मात्रा (500 mg) हृदय रोग का कारण बन सकती है। हालांकि, विटामिन C के बंद करने के बाद यह प्रभाव समाप्त हो जाता है। नियमित रूप से संतरा खाने वाले या ताज़ा संतरे का रस पीने वाले मरीज़ों के लिए विटामिन C पूरक अनावश्यक है। एक बड़े संतरे में औसतन 75 मि. ग्रा. विटामिन C होता है। और 100 मिली ताज़ा संतरे के रस में यह 50mg होता है।

## डेसफेराल चिकित्सा के दुष्प्रभाव प्रभाव क्या हैं ?

1. इंजेक्शन की जगह पर अक्सर दर्द, सूजन, जलन, त्वचा लाल होना और चकते के साथ ही कभी—कभी बुखार, ठंड लगना और अस्वस्थता आदि लक्षण दिखते हैं। डेसफेराल घोल को पतला करने से यह लक्षण कम किये जा सकते हैं।
2. यदि स्थानीय प्रतिक्रिया गंभीर रूप से और बार—बार हो रही है, तो हाइड्रोकोर्टीसोन नामक स्टीरॉयड को 5–10 mg की मात्रा में, मिश्रण में मिला सकते हैं।
3. त्वचा के स्तरों में डेसफेराल इन्फ्यूज़न करने से वहाँ पर जख्म भी हो सकते हैं।
4. विशेषकर कम/फेरिटिन वाले मरीज़ों में डेसफेराल की उच्च मात्रा के कारण, देखने और सुनने की क्षमता पर प्रभाव पड़ता है।
5. उच्च मात्रा के कारण रीढ़ की हड्डियों का समतल होना, वृद्धि अवरोधक रिकेट्स् जैसे लक्षण पैदा होना, आदि दुष्परिणाम संभव है।
6. इस से जर्स्ट और तांबे का निष्कासन भी होता है।
7. डेसफेराल, यार्सिनिया एंटरोकोलायटिका तथा यार्सिनिया स्युडों-टयुबरक्युलोसिस के दुष्प्रभाव की संभावनाओं को बढ़ाता है।
8. प्रोक्लोपेराजाईन (स्टेमेटिल) के साथ समवर्ती उपचार देने से कुछ समय के लिये चेतनावस्था का नाश हो सकता है।।
9. यदि सिरम फेरिटिन स्तर 1000 और 2000 ng/ml के बीच हो तो गर्भावस्था में डेसफेराल का प्रयोग नहीं करना चाहिये। हालांकि, उच्च सिरम फेरिटिन स्तर वाले मरीज़ को पहले ट्रैमासिक के बाद डेसफेराल सुरक्षित रूप में दिया जा सकता है।
10. ज्वर, पेट—दर्द, डायरिया और संक्रमण की अवस्था में डेसफेराल इन्फ्यूज़न नहीं देना चाहिये।

## डेसफेराल चिकित्सा के विष प्रभाव को कैसे जाँचे ?

1. डेसफेराल चिकित्सा के दौरान, साल में एक बार सुनने और देखने की क्षमता की जाँच करायें।

2. कद के बढ़ने की गति तथा बैठने और खड़े रहने की स्थिति में शरीर की लंबाई (ऊँचाई) का मापन साल में दो बार करें।
3. रीढ़ की हड्डी, बाजू तथा घुटनों का वार्षिक एक्स रे करायें।
4. रोगचिकित्सा सूचकांक को 0.025 से नीचे रखें।
  - a. चिकित्सा सूचकांक = दैनिक मध्यम मात्रा (mg/kg) / फेरिटिन (ug/L), 0.025 से कम होना चाहिये।
  - b. दैनिक मध्यम मात्रा = हर बार दी गयी कुल मात्रा X सप्ताह में कितनी बार दिया को 7 से भाग करें।

यदि मात्रा 40mg/Kg/ प्रतिदिन से अधिक ना हो, बहुत छोटी अवस्था से शुरू ना किया गया हो और लोहभार कम होने पर मात्रा को घटाया जायें, तो डेसफेराल के दुष्प्रभाव से बचा जा सकता है।

## डेफरिप्रोन (डीएफपी / केलफर) को कितनी मात्रा में है तथा उसे कैसे लें ?

DFP की प्रतिदिन 75-100 mg/kg की मात्रा, दिन में दो या तीन बार में मुँह द्वारा दी जाती है। यह 250 mg तथा 500 mg की क्षमता वाले कैप्सूल्स में मिलती है। यदि बच्चा कैप्सूल नहीं निगल पाता हो तो उसे खोल कर दवा को शहद या किसी मिठास वाले पदार्थ में घोल कर दिया जा सकता है। इस का शरीर से निकास मूत्र द्वारा होता है, और इसलिये केलफर चिकित्सा के रोगियों में मूत्र का रंग गहरा होता है।

मूल सिरम फेरिटिन 2500 ng/ml से अधिक हो तो यह ज्यादा प्रभावशाली होता है। अलग—अलग अध्ययनों में यह देखा गया है कि डेसफेराल की तुलना में, यकृत लोह की अपेक्षा हृदय लोह निष्कासन में डेफरिप्रोन ज्यादा असरदार है। DFP हृदय कोशिकाओं में प्रवेश कर लोहे को बांधकर कोशिकाओं से बाहर निकालने में अधिक सक्षम होता है। हृदय कोशिकाओं के भीतर अतिरिक्त लोह के कारण पैदा होने वाले मुक्त मूल कारकों को भी यह बांध लेता है।

## केलफर के दुष्प्रभाव क्या हैं ?

5% प्रतिशत रोगियों में, मिचली, उलटी, अतिसार पेट में दर्द व पेट का फूलना आदि लक्षण मिलते हैं। हमारे देश में पेट के संक्रमण बहुत सामान्य है अति इन

लक्षणों को केलफर से उत्पन्न मानने से पहले, उन कारणों का संज्ञान ले लेना चाहिये। ये सभी लक्षण बहुत सौम्य होते हैं और दवा के चलते हुए भी अपने आप ठीक हो जाते हैं। एन्टासिड (अम्ल पित्त) अथवा उल्टी को रोकने वाली दवाओं के प्रयोग से भी इन लक्षणों पर नियंत्रण पाया जा सकता है 10–20 प्रतिशत रोगीयों में जोड़ों में दर्द व सूजन देखा जाता है। बड़े जोड़ों में दर्द व सूजन विशेषकर घुटने में तथा उठ कर बैठने में परेशानी होना केलफर से उत्पन्न संधिरोग के मुख्य लक्षण हैं। अभी हाल ही में बाजु की अलना अस्थि में विकृति का विवरण देखने को मिला है। दवा की मात्रा 50 मि. ग्रा./प्रति किलो तक कम करने पर या बंद करने पर ये सभी लक्षण कम हो जाते हैं।

दर्दनाशक औषधियों को ग्लुकोसामाईन के साथ प्रयोग करने पर लक्षण कम करने में लाभ होता है। यदि दर्द का प्रभाव सहनशील न हो तो दवा को कुछ समय के लिये बंद कर देना चाहिये तथा कुछ अंतराल बाद पुनः आरम्भ कर सकते हैं।

रक्तकणों जैसे, श्वेत रक्त कण, न्यूट्रोफिल, पलेटलैट आदि का घटना 1–2% रोगियों में देखा गया है। दवा बंद करने से इसका प्रभाव समाप्त हो जाता है अर्थात् रक्तकणों की संख्या पुनः सामान्य हो जाती हैं।

## 1. क्या डेफरिप्रोन को गर्भावस्था या स्तनपान की अवस्था में दे सकते हैं।

डेफरिप्रोन को गर्भावस्था या स्तनपान कराने वाली स्त्री को नहीं देना चाहिये। यदि कोई स्त्री गर्भाधारण में योजनाबद्ध हो तो उसे डेफरिप्रोन बंद कर देना चाहिये।

## 2. डेफरिप्रोन लेने वाले रोगी का आंकलन कैसे करना चाहिये।

प्रति सप्ताह तथा संक्रमण की अवस्था में सी बी सी (हीमोग्लोबिन, टी एल सी, डी एल सी तथा प्लेटलेट) की जाँच आवश्यक है। संक्रमण की अवस्था में तुरन्त डेफरिप्रोन रोक करके सी बी सी जाँच करवानी आवश्यक है। यदि श्वेतकण संख्या  $3000 \text{ mm}^3$  से कम, न्यूट्रोफिल संख्या  $< 1500 \text{ mm}^3$  अथवा प्लेटलेट  $< 1,00,000 \text{ mm}^3$ ) हो तो डेफरिप्रोन को बंद कर देना चाहिये।

जब यह संख्या सामान्य हो जायें तो चिकित्सक के गहन निरीक्षण के अंतर्गत इस को पुनः आरम्भ किया जा सकता है। बार-बार श्वेतकण, न्यूट्रोफिल या प्लेटलेट की संख्या कम होने पर इसको पुनः आरम्भ नहीं करना चाहिये।

एग्रैन्यूलोसाईट अर्थात् न्यूट्रोफिल की कुल संख्या  $<500\text{mm}^3$ ) होने पर रोगी को बड़े चिकित्सा केन्द्र में भेज देना चाहिये। यदि ये लक्षण डेफरिप्रोन के कारण उत्पन्न प्रतीत हो तो इस दवा को पुनः आरम्भ नहीं करना चाहिये।

यकृत की जाँच जैसे (SGOT, SGPT, GGTP) तथा बिलिरुबिन की जाँच तीन माह में एक बार और यदि SGPT सामान्य से अधिक हो तो ये जाँच और जल्दी-जल्दी करवानी चाहिये।

## क्या डेसफेराल तथा केलफर को एक साथ दे सकते हैं ?

डेसफेराल यकृत में उपस्थित लोहे को प्रभावकारी ढंग से बांधकर निकालने में सक्षम है, जबकि डेफरिप्रोन हृदयगत लोहे को आसानी से बांधता है। दोनों ही लोह निष्कासक, क्षति ग्रस्त लाल रक्त कणों से निकलने वाले लोहे को निकालने में आपस में कोई प्रतियोगी नहीं हैं, बल्कि दोनों एक दूसरे के पूरक होकर लोह निष्कासन में सहयोगी हैं।

**पूरकप्रभाव :** मौखिक रूप में दिया जाने वाला डेफरिप्रोन कोशिकाओं के कक्ष में जाकर लोहे को बांध कर शरीर से बाहर निकालने के लिये कोशिकाओं के बाहर वाले कक्ष में ले आता है। वहाँ पर समकलीन दिया गया उपस्थित डेसफेराल, डेफरिप्रोन से बंधित लोहा पकड़ कर मल व मूत्र द्वारा बाहर निकाल देता है।

**डेसफेराल केलफर की संयुक्त चिकित्सा तब देनी चाहिये जब रोगी:**

1. डेसफेराल या केलफर की पूर्ण मात्रा किसी भी कारण से सहन नहीं कर सकता है।
  2. बहुत अधिक लोह अतिभार हो तथा बहुत समय से उचित मात्रा में लोह निष्कासक दवा का प्रयोग नहीं किया गया हो।
  3. लोह अतिभार के कारण हृदय अथवा अन्तः स्रावी ग्रन्थियों में विकृति आना, यकृत रोग के इलाज से पूर्व एवं पश्चात
  4. रोगी अधिक सिरम फैरीटिन के होते हुए अस्थिमज्जा प्रत्पारोपण अथवा गर्भाधान के लिये प्रत्यन्नशील हो।
- संयुक्त चिकित्सा किसी अनुभवी केंद्र से सलाह मशवरा करने के बाद देनी चाहिये।

## दवा की मात्रा

- दवा की मात्रा हर रोगी के हालात तथा अन्य परिस्थितियों के अनुसार व्यक्तिगत रूप से निर्धारित की जाती हैं।
- सामान्यतया डैफराराल 35–50 मि.ग्रा/किलो/दिन के हिसाब से सप्ताह में 2–4 दिन दी जाती है।
- डेफरिप्रोन 50–75 मि.ग्रा/किलो दिन में 2–3 बार बांटकर प्रतिदिन दी जाती है।

## डेफरासिराक्स कैसे काम करता है व कितनी मात्रा में दिया जाता है ?

डेफरासिरारॉक्स आंतो से अवशोषित हो जाता है। अतः इसे मुख द्वारा दिया जाता है। यह थोड़ी मात्रा में भी लोहे के साथ स्थिर योग बनाता है तथा इसके प्रयोग से लोहे का पुनः वितरण नहीं होता। यह ताप्र व जस्ते को नहीं निकालता परन्तु एल्यूमीनियम से बंधन बना लेता है। इससे 24 घण्टे अस्थिर लोहे पर नियंत्रण रहता है अतः दिन में एक बार देने की आवश्यकता रहती है। इसकी गोली को साबुत नहीं निगलना चाहिये और न ही चबाना चाहिये। इसको पानी अथवा सेब/संतरे के रस में घोल बना कर लिया जाता है। इसको घोलने के लिये धातु रहित बर्तनों का प्रयोग करना चाहिये। यह जिगर व हृदयगत दोनों प्रकार के लोहे को निकालने में सक्षम है। डेफरासिरारॉक्स लेने वाले रोगियों में फेरीटिन का झुकाव जिगरगत लोहे के झुकाव के समानातंर होता है तथा फेरीटिन स्तर गिरने के साथ-साथ जिगर की जाँच के परिणामों में भी लाभ होता है। डेफरासिरारॉक्स हृदयगत लोह तक पहुँच कर हृदय की पेशियों में बनने वाले मुक्त मूल तत्त्वों को बनने से रोकता है। इसका निष्कासन मूलतः मल द्वारा होता है अतः डेफरिप्रोन प्रयोग के समान इसके प्रयोग से मूत्र का रंग गहरा नहीं होता।

**मात्रा :** दवा की खुराक की मात्रा लोहातिभार तथा रक्ताधान प्रणाली के अनुसार 20–40 मि.ग्रा./किलो है। नियमित रक्ताधान से रहित थैलासीमिया में कम मात्रा की आवश्यकता पड़ती है। डेफरासिरारॉक्स दो वर्ष की आयु से आरम्भ की जा सकती है।

## डेफरासिराँक्स चिकित्सा के दुष्प्रभाव क्या हो सकते हैं ?

डेफरासिराँक्स सामान्यता सहन हो जाती है।

- सौम्य पाचन तंत्र मे होने वाली दुष्प्रभाव :** पेट मे दर्द, अतिसार इसको दवा की मात्रा मे फेर बदल करके या दवा को खाने के बाद या रात को दे कर नियंत्रण कर सकते हैं।
- त्वचा पर हानियां :** त्वचा पर लालिमा व खुजली अक्सर दवा के आरम्भिक दो सप्ताह में देखी जाती है। हल्की से मध्यम तीव्रता की लालिमा होने पर दवा की मात्रा कम कर देनी चाहिये। यदि लालिमा तीव्र हो अथवा पूरे शरीर में हो तो कुछ अंतराल के लिये दवा बंद कर देनी चाहिए।
- सिरम करीयेटिनाईन में वृद्धि :** करीयेटिनाईन लगातार न बढ़ने वाली वृद्धि का विवरण है। यदि वृद्धि लगातार दो बार सामान्य स्तर से अधिक हो तो दवा को बंद कर देना जरुरी है। लम्बे समय तक किये गये परीक्षणों मे देखा गया है कि किसी भी रोगी में तीव्र अथवा जीर्ण प्रकार का गुर्दे के फेल होने का रोग नहीं पाया गया।
- SGOT, SGPT के बढ़ने की अवस्था में दवा की मात्रा आवश्य कम कर देनी चाहिये।**
- रोगियों में शारीरिक वृद्धि अथवा यौन विकास मे कोई प्रभाव नहीं पड़ता।**
- चिकित्सीय परीक्षण के अंतराल में श्वेत कणों, न्यूटोफिल, अथवा प्लेटलैट का कम होना नहीं देखा गया है।**

डैफरासिराँक्स को यकृत या गुर्दे की खराबी से ग्रस्त रोगी को नहीं देना चाहिए।

## क्या डैफरासिराँक्स को गर्भवस्था या स्तनपान की अवस्था मे दे सकते हैं ?

डैफरासिराँक्स को गर्भवस्था या स्तनपान की अवस्था मे नहीं देना चाहिये। यदि कोई स्त्री गर्भधारण करने मे योजनाबद्ध हो तो उसे डैफरासिराँक्स बंद कर देना चाहिये।

डैफरासिराँक्स लेने वाले रोगियों का निरीक्षण सी बी सी (कम्प्लीट ब्लड कांजट) ए एल टी, यूरीया, करीयेटिनाईन, मूत्र में प्रोटीन, दवा आरम्भ करने से पहले तथा फिर हर महीने। वृष्टि व सुनने की शक्ति का परीक्षण दवा आरम्भ से पूर्व तथा पुनः प्रतिवर्ष आवश्यक है।

## अन्तःस्रावी समस्यायें

अन्तःस्रावी ग्रंथियों में कौन सी समस्यायें देखने को मिलती हैं।

थैलासीमिया रोगियों में अन्तःस्रावी ग्रंथियों सबंधी निम्न प्रकार की समस्यायें देखी जाती हैं।

पिट्युटरी ग्रन्थी में विकृति	80% - 90%
अस्थिरोग (ओस्टीयोपीनीया तथा ओस्टीयोपोरोसिस)	60% - 70%
प्रमेह (डायबीटीज)	5% - 15%
पैराथायरायड का कम या अधिक होना	5% - 10%
थायरायड हारमोन की कमी होना	3% - 5%
मूलतः यौवन ग्रंथियों का फेल होना	1% - 2%

थैलासीमिया में शारीरिक वृद्धि पर क्या प्रभाव पड़ता है ?

स्वरूप शिशु में पहले के 2 वर्ष में 30–35 सेमि वृद्धि होती है। बचपन में लगातार 5–7 सेमि/वर्ष वृद्धि होती है और किशोरवस्था में शारीरिक वृद्धि में एकदम तेजी आ जाती है। थैलासीमिया रोगियों में उचित मात्रा में रक्तसचारण तथा लोह निष्कासन से आम तौर पर 9 वर्ष तक वृद्धि क्रम सामान्य रहता है। परन्तु चिकित्सा विज्ञान में महत्वपूर्ण अनुसंधान के पश्चात भी किशोरवस्था में वृद्धि तथा यौवनावस्था प्रकट होने में कमी देखी जाती है। वृद्धि में कमी के कारणों में, जीर्ण अनीमिया, कृपोषण, लोह अतिभार, यौवन ग्रंथियों का अविकसित होना तथा ग्रोथ हारमोन में कमी होना है। थायरायड हारमोन की कमी, जिंक की कमी तथा मानसिक कारण भी मुख्य भूमिका निभाते हैं। लोह निष्कासन दवा के विषाक्त लक्षण (डेसफेराल का अतिमात्रा में प्रयोग) भारत में कोई मायने नहीं रखता।

शारीरिक वृद्धि का मूल्यांकन कैसे किया जाता है ?

वृद्धि में कमी का निदान बचपन के आरम्भ से ही प्रति तीन मास एक ही निरीक्षक द्वारा, एक ही मशीन पर, एक ही वृद्धि ग्राफ पर लंबाई/ऊँचाई तथा भार रेखाकिंत कर के किया जा सकता है।

## लक्षित ऊँचाई का गणन कैसे किया जाता है ?

लक्षित ऊँचाई को अभिभावकों की ऊँचाई के आधार पर आंका जाता है।

लड़कों में लक्षित (मध्य अभिभावक) ऊँचाई = (माता की ऊँचाई सेमी में + पिता की ऊँचाई सेमी में +13) / 2

लड़की में लक्षित (मध्य अभिभावक) ऊँचाई = (माता की ऊँचाई सेमी में + पिता की ऊँचाई सेमी में -13) / 2

लक्षित विस्तार =  $\pm 4.5$  सेमी

मध्यअभिभावक ऊँचाई 18 वर्ष पर रेखांकित की जाती है तथा रोगी की वास्तविक ऊँचाई की इस से तुलना की जाती है। यहाँ ध्यान रखने योग्य बात है कि थैलासीमिया रोगियों में 20–22 वर्ष तक ऊँचाई बढ़ती रहती है।

## अवरुद्ध वृद्धि की चिकित्सा क्या है ?

किशोरावस्था पूर्व उपयुक्त वृद्धि प्राप्त करने के लिये बचपन के आरम्भ से ही निम्न कदमों को अपनाना चाहियें ।

- उच्च रक्ताधान अर्थात् खून चढ़ाने से पहले हीमोग्लोबिन का स्तर 9.5–10.5 ग्रा डेसी ही रखना
- उचित लोह निष्कासन अर्थात् सिरम फैरीटिन <1000 नानो ग्रा/मिली रखना, बिना लोह निष्कासक दवा (डेसफेराल) के अतिप्रयोग से होने वाले विषाक्त प्रभाव का खतरा उठाते हुये।
- भोजन में प्रोटीन, कैल्शियम तथा अन्य सूक्ष्म भोजन पदार्थों के सम्पूर्ण प्रयोग से,

## अवरुद्ध वृद्धि में ग्रोथ हारमोन की क्या भूमिका है ?

ग्रोथ हारमोन की कमी जाँचने की प्रक्रिया बहुत जटिल (इसमें कई बार खून का सेम्प्ल लेना पड़ता है), असुविधाजनक व खतरों से भरी है। यह शरीर क्रिया विज्ञान के अनुरूप नहीं है तथा इसका मूल्यांकन भी प्रमाणित नहीं है। यदि ग्रोथ हारमोन की कमी सिद्ध भी हो जाये तो भी इस बात का प्रमाण नहीं है कि ग्रोथ हारमोन चिकित्सा से अन्तिम ऊँचाई पर कोई प्रभाव पड़ता है।

## थैलासीमिया रोगी में यौवन लक्षणों मे कमी का अंदेशा कब व कैसे करना चाहिये ?

स्वस्थ व्यक्तियों मे यौवनावस्था का आरम्भ लड़कियों मे 10–11 वर्ष में तथा लड़कों मे 11–12 वर्ष की आयु में हो जाता है लड़कियों मे यह अवस्था 15–17 वर्ष की आयु में तथा लड़कों मे 16–17 वर्ष की आयु मे पूरी हो जाती है।

यदि यौवन परिवर्तन लड़कियों मे 13 वर्ष तक तथा लड़कों मे 14 वर्ष तक न हों तो उसे विलम्बित यौवनावस्था कहा जाता है। 16 वर्ष की आयु तक लड़कियों मे स्तनों में उभार न होना तथा लड़कों मे अंडकोष का परिमाण 4 मिली से कम हो तो इसे हाईपोगोनाडिज़्म कहते हैं। अवरुद्ध यौवनावस्था वह परिस्थिति है जब यौवन परिवर्तन आरम्भ तो हो जाते हैं परन्तु कुछ समय पश्चात् एक वर्ष या उससे अधिक समय के लिये उसमे रुकावट आ जाती है तथा और आगे नहीं बढ़ते। इस दशा मे लड़कों मे अंडकोष का परिमाण 6–8 मिली तथा लड़कियों मे स्तन का विस्तार टैनर वर्गीकरण के अनुसार बी3 तक रुक जाता है।

## यौवन परिवर्तनो का आंकलन कैसे किया जाता है ?

किशोरावस्था में यौवन परिवर्तनो व वृद्धि के लक्षणों को टैनर द्वारा स्थापित 5 चरणों मे अंकित व्यवस्था के अनुसार करने की परिपाटी है

### पुरुष

#### टैनर-1 (यौवनावस्था पूर्व)

ऊँचाई मूल गति 5–6 सेमी/वर्ष के अनुसार रहती है

अंडकोष का परिमाण 4 मिली से कम या तिरछा मापने पर 2.5 सेमी से कम

जघन प्रदेश के बाल खुरदरेपन व रंग रहित

शिश्न (लिंग) मे कोई वृद्धि नहीं।

#### टैनर-2 (आयु 9-5 से 14 वर्ष)

ऊँचाई मूलगति से 5–6 सेमी/वर्ष बढ़ती है

अंडकोष का परिमाण 4 मिली या तिरछी लम्बाई 2.5 – 3.2 सेमी

जघन बाल-हलके से खुरदरे, शिश्न के मूलभाग मे रंजित बाल

लिंग, थोड़ा सा लम्बाई व मोटाई मे बड़ा हुआ।

### टैनर-3 (आयु 10–15.5 वर्ष)

ऊँचाई—तीव्र गति से 7–8 सेमी प्रति वर्ष बढ़ना  
 अंडकोष का आकार 12 मिली या तिरछी लम्बाई 3.3–4 सेमी  
 बाल—खुरदरे, गहरे रंग के, घुंघराले जघन प्रदेश में फैले हुये  
 लिंग—आकार में लम्बा व मोटा  
 अन्यपरिवर्तन—गायनेकोमैस्टीया (पुरुषों में स्तन वृद्धि), आवाज में  
 खरवापन, मांस पेशियों में वृद्धि

### टैनर-4 (आयु 12–16 वर्ष)

ऊँचाई अधिकतम गति 10 सेमी प्रतिवर्ष के अनुसार बढ़ना  
 अंडकोष की तिरछी लम्बाई 4.1–4.5 सेमी  
 जघन बाल—व्यस्क प्रकार के जघन के मध्य सन्धि स्थल तक नहीं बढ़े  
 हुये।  
 लिंग की लगातार लम्बाई व मोटाई में वृद्धि  
 अन्य परिवर्तन—काँख में बाल आना, आवाज में बदलाव, मुँहासे आना

### टैनर-5 (आयु 15–17 वर्ष)

ऊँचाई—17 वर्ष की आयु पश्चात ऊँचाई का न बढ़ना  
 अंडकोष—तिरछी लम्बाई—4.5 सेमी। |  
 जघन बाल—व्यस्क प्रकार के, जांघ के मध्य संगम तक फैले  
 हुये।  
 शिश्न—पूर्णत्या व्यस्क आकार। |  
 सहायक लैगिंग लक्षण—चेहरे पर बाल आना, व्यस्क पौरष  
 शरीरगठन, गायनेकोमैस्टीया का विलय। |

## स्त्रीगत

### टैनर-1 (यौवनावस्था—पूर्व)

ऊँचाई—मूलगति 5–6 सेमी/वर्ष के अनुसार वृद्धि  
 स्तन—हल्का सा उभार आना

जघन बाल—खुरदरेपन व रंजन रहित रोयेदार बाल

## टैनर-2 (आयु 9–13.5 वर्ष)

ऊँचाई का तीव्रगति से 7–8 सेमी प्रति वर्ष बढ़ना  
स्तन गांठ का महसूस होना, एरियोला का बड़ा होना  
जघन बाल—हलके से खुरदरे, रंजित बाल केवल योनिओष्ठ पर

## टैनर-3 (आयु 10–14 वर्ष)

ऊँचाई—अधिकतम गति 8 सेमी / वर्ष के अनुसार बढ़ना  
स्तन—में उठाव, एरियोला का बड़ा होना  
जघन बाल—गहरे रंग के, खुरदरे, घुंघराले, जघन के उभार  
तक फैले हुये।  
अन्यपरिवर्तन—काँख में बालो, का होना मुंहासो का प्रकट होना

## टैनर-4 (आयु 10.5 से 15 वर्ष)

ऊँचाई—7 सेमी / वर्ष के अनुसार वृद्धि  
स्तन—एरियोला पर एक सहायक टीला बनना  
जघन बाल—व्यस्क प्रकार के, लेकिन जांघ के मध्य तक फैलाव  
से रहित।

## टैनर-5 (14.5–16 वर्ष)

ऊँचाई—16 वर्ष पश्चात ऊँचाई की वृद्धि में रुकावट  
स्तन—व्यस्क उभार, एरियोला घटकर स्तन के उभार तक आ  
जाना।  
जघन बाल—व्यस्क विस्तार, जांघ के मध्य तक फैले हुये, लेकिन  
लिनीया एल्बा तक विस्तृत नहीं।

## अन्य सीमा चिन्ह

**एड्रिनार्कि :** 6 से 8 वर्ष की आयु में अंशकालिक शारीरिक वृद्धि कुछ बच्चों में  
काँख व जघन प्रदेश में बालों का प्रकट होना।

इस समय यौवन लक्षण प्रकट नहीं होते। यह अवस्था स्टीरॉयड के स्राव तथा एड्रिनल ग्रंथियों के क्रियान्वित होने की क्रिया से चिह्नित होती है।

**थिलार्कि :** लड़कियों में स्तन विकास का समय (10.2–11.3 वर्ष) यह प्रायः मिनार्कि से 24 मास पूर्व होती है।

**मिनार्कि :** लड़कियों में पहली बार मासिक धर्म 12.7 वर्ष की आयु में (10.8 से 14.5 वर्ष)। यह परिस्थिति नियमित मासिक धर्म से 12 मास पूर्व आती है।

## द्वितीयक मासिक अवरोध (SECONDARY AMENORRHEA)

मासिक धर्म का कुछ मास अथवा वर्षों तक नियमित रहने के उपरान्त बंद हो जाना। लोह निष्कासक दवा के असंतोष जनक प्रयोग से थैलासीमिया मेज़र स्त्रियों में आरम्भिक थिलार्कि के पश्चात् Secondary Amenorrhea होने की संभावना होती है।

### कब व किस निरन्तरता से यौवन वृद्धि को जांचना चाहिये ?

यौवन वृद्धि को स्त्रियों में 11 वर्ष व पुरुषों में 12 वर्ष पश्चात् प्रति 3 मास टैनर चरणों अनुसार अंकित करना चाहिये। अस्थि—आयु को टैनर व्हाईटहाउस पद्धति से बायें हाथ व कलाई के एक्सरे से आंकना चाहिये। चिकित्सीय हस्तक्षेप से पूर्व बायें घुटने का एक्सरे एपीफिसिस के विलय की जानकारी प्राप्त करने के लिये आवश्यक है, कि एपीफिसिस बंद तो नहीं हो गये। उससे तथ्यात्मक मूल्यांकन करने में सहायता मिलती है कि वृद्धि की संभावना है भी कि नहीं।

यौवनावस्था की विकृतयों का समाधान थैलासीमिया विशेषज्ञ तथा अंतस्नावी रोग विशेषज्ञ के संयुक्त तत्वाधान में करना चाहिये।

### क्या एक थैलासीमिया रोगी विवाह एवं स्वस्थ बच्चे की अभिलाषा रख सकता है ?

थैलासीमिया प्रबंधन का उत्तम ज्ञान व सुविधाओं में सुधार होने से सामान्य प्रजनन, गुणवत् जीवन संभव हो पाया है। जिन थैलासीमिक को पर्याप्त चिकित्सा मिलती है यद्यपि उनमें स्वभाविक गर्भधारण की आशा की जा सकती है तथापि बहुत से रोगियों में प्रजनन विशेषज्ञ के हस्तक्षेप की आवश्यकता पड़ती है।

## गर्भधारण पूर्व किन सावधानियों का ध्यान रखना चाहिये ?

1. जीवन साथी की थैलासीमिया की जांच आवश्यक है। यदि जीवन साथी थैलासीमिया मेज़र है अथवा किसी अन्य हिमोग्लोबिन विकृति से ग्रस्त है तो सभी भ्रूण रोगी होंगे। यदि जीवन साथी थैलासीमिया माईनर / ट्रेट अथवा किसी अन्य हिमोग्लोबिन विकृति का वाहक है तो प्रत्येक गर्भावस्था में 50% संभावना है कि भ्रूण रोग ग्रस्त होगा। यदि साथी थैलासीमिया वाहक अथवा किसी भी अन्य हिमोग्लोबिन विकृति का वाहक नहीं है तो सभी गर्भ रोग वाहक तो होंगे परन्तु रोगग्रस्त नहीं।
2. गर्भधारण की योजना, विशेषज्ञ से परामर्श के पश्चात ही बनानी चाहिये ।
3. दम्पति को परामर्श सत्र से पहले अवरोधक गर्भ निरोधक का प्रयोग अवश्य करना चाहिये ।
4. स्वास्थ्य की पूर्ण जांच जिसमें, लोह अतिभार, लोह निष्कासन, हृदय, जिगर, अन्तः स्रावी ग्रंथियाँ, रक्ताधान से होने वाले संक्रमण जैसे हैपेटाईटिस बी, सी तथा एच आई वी, अस्थि शक्ति, खून जमने की विकृति आदि गर्भधारण पूर्व आवश्यक है ।
5. गर्भावस्था में हृदय पर अधिक भार पड़ता है अतः जिन रोगियों में LVEF (लैफट वैन्ट्रीकुलर इजैक्शन, फ्रैक्शन) कम होता है या हृदयगति अनियमित होती है उनको गर्भधारण नहीं करने की सलाह दी जाती है ।
6. गर्भावस्था में मौखिक लोह निष्कासक दवा प्रतिबंधित है। अतः यदि लोह अतिभार अधिक हो तो डेसफेराल दे सकते हैं, ऐसे प्रयास करने चाहिये कि गर्भधारण पूर्व लोह अतिभार कम किया जाये। इसके लिये डेसफेराल का उच्च मात्रा में प्रयोग तथा युगल चिकित्सा जैसे डेसफेराल के साथ कैल्फर अथवा डेफरासिराक्स का प्रयोग किया जा सकता है ।
7. अन्य सहरोग जैसे अन्तः स्रावी ग्रंथियों में विकृति, हैपेटाईटिस बी, हैपेटाईटिस सी, एच आई वी की स्थिति, ओस्टीयोपोरोसिस, मधुमेह थायरायड, रक्त जमने संबंधी विकृति आदि का पुनर्वालोकन कर लेना चाहिये। हारमोन चिकित्सा इन्टरफैरॉन, रिबाविरीन, बाईफास्फोनेट, हाईड्रोक्सीयूरीया आदि दवाओं का प्रयोग 6 सप्ताह से 6 मास पूर्व बंद कर देना चाहिये। हैपेटाईटिस की गर्भधारण पूर्व चिकित्सा करवा लेनी चाहिये और यदि स्त्री एच आई वी ग्रस्त हो तो गर्भावस्था में वायरस प्रतिरोधी चिकित्सा जारी रखनी चाहिए। मधुमेह और थायरायड चिकित्सा का पुनः

आंकलन करना चाहिये ।

AS K Ife; kesx Hōr hv oLFkead kṣi | sfo' kṣd ne mBkuspkfg, A

- रक्ताधान जल्दी—जल्दी करके हिमोग्लोबिन 10 ग्रा./डेसी. से अधिक रखना
- तीन महीने में एक बार हृदय यकृत व थायरायड की जांच
- गर्भावस्था के दूसरे त्रैमास से आवश्यकता पड़ने पर डेसफेराल आरम्भ करना, जो कि स्तनपान अवस्था में भी दिया जा सकता है।

थैलासीमिया रोगियों में सफलतापूर्वक शिशुजन्म के लिये बहुविशेषज्ञ दल; जिसमें थैलासीमिया विशेषज्ञ, अन्तःस्रावी ग्रन्थी रोग विशेषज्ञ, स्त्री रोग विशेषज्ञ, हृदय रोग विशेषज्ञ तथा प्रजनन चिकित्सा विशेषज्ञ आवश्यक हैं।

## थायरायड हारमोन के क्या कार्य हैं ।

थायराइड हारमोन मौलिक चय—अपचय गति को निर्धारित करता है तथा वसा व कार्बोहाईड्रेट के चय—अपचय को उत्तेजित करता है यह शारीरिक वृद्धि, प्रजननांगों की सामान्य क्रिया, भ्रूण व नवजात शिशु के मस्तिष्क के विकास के लिये आवश्यक है यह हृदयगति, हृदय की संकुचनशीलता तथा कार्यशीलता बढ़ाता है तथा मनोदशा पर विशेष प्रभाव डालता है

## थैलासीमिया में थायरायड समस्या कितनी सामान्य है ।

अपर्याप्त रक्ताधान अथवा लोह निष्कासन की स्थिति में थैलासीमिया में थायरायड हारमोन की कमी (हाईपोथायरायड) देखी जाती है। लोह अतिभार से उत्पन्न मुक्त आक्सीजन मूलक आक्सीकरण से थायरायड कोशिकाओं का विनाश करते हैं। यह पुरुषों की अपेक्षा स्त्रियों में अधिक देखा जाता है। हाईपरथायरायडिज़म (थायरायड हारमोन की अति) थैलासीमिया रोगियों में नहीं देखी जाती ।

## हाईपोथायरायड की पहचान व निदान कैसे किया जाता है ।

हाईपोथायरायड में एक या अधिक प्रकार के विभिन्न लक्षण जैसे, शरीर का वजन बढ़ना, ठण्ड के प्रति असहिष्णुता, बाल रुखे, खुरदरे व छितरे हुये, चेहरे तथा बाजु व टांगो के छोर पर सूजन, आवाज में कर्कशता, बालों का गिरना, बच्चों की वृद्धि सामान्य बच्चों से कम होना, विचारों व वाणी का धीमा होना,

आलस्य, यादाशत की कमी होना, हाथों में स्पर्श शक्ति का अभाव । 1 वर्ष में एक बार TSH, मुक्त T3 व मुक्त T4 की जांच से निदान जल्दी किया जा सकता है । बड़ा हुआ TSH स्तर व सामान्य मुक्त T4 विलनीकल हाईपोथायरायडिज़म की ओर इंगित करता है । जबकि मुक्त T4 का घटा हुआ स्तर स्पष्ट हाईपोथायरायडिज़म का निदान करता है ।

## हाईपोथायरायडिज़म की चिकित्सा क्या है ?

हाईपोथायरायड की चिकित्सा एल्ट्रॉक्रिस्टोन हारमोन से की जाती है । आरम्भ में दवा की कम खुराक 25–50 माईक्रोग्राम मुख द्वारा दी जाती है । चिकित्सक की देख रेख में प्रति 2–4 सप्ताह 25 माईक्रोग्राम तब तक बढ़ाते हैं जब तक थायरायड की जांच में स्तर सामान्य नहीं हो जाता । आरम्भ में चिकित्सा का आंकलन प्रति 4–6 सप्ताह तथा बाद में प्रति तीन माह जांच करके किया जाता है । चिकित्सा का उद्देश्य TSH का स्तर माध्यमिक तल दो अन्तराष्ट्रीय इकाई के आस पास रखा जाता है ।

## हाईपोथायरायड से कैसे बचा जा सकता है ?

आरम्भ से पर्याप्त रक्तसचारण व लोह निष्कासन से हाईपोथायरायड से बचा जा सकता है । 10 वर्ष की आयु से प्रति वर्ष थायरायड (TFT) की जांच से थायरायड का निदान जल्दी किया जा सकता है । थायरायड की विकृती को शुरुआत में लोह निष्कासन तीव्र करने से ठीक किया जा सकता है ।

## थैलासीमिया मेजर में अस्थि रोग के क्या कारण हैं ?

जीर्ण रक्तक्षयता (अनीमिया) के कारण हड्डीयों में फैलाव होने से अस्थि निर्माण में अवरुद्धता पैदा हो जाती है जिससे हड्डी का बाहरी भाग बारीक, विकृत व भगुंर हो जाता है । इस कारण सिर व चेहरे की हड्डीयों का फूलना, ओस्टीयोपीनिया व ओस्टीयोपोरोसिस, रीढ़ की हड्डी में विकृति, पाश्वर कुबड़ापन, तथा स्वतः अस्थिभग्न हो जाता है । पर्याप्त चिकित्सा उपरान्त भी थैलासीमिक्स में लगभग 40%-50% ओस्टीयोपीनिया व ओस्टीयोपोरोसिस जो की हड्डीयों में दर्द तथा स्वतः अस्थिभग्न के मुख्य कारण हैं पाये जाते हैं ।

थैलासीमिक्स में अस्थिरोग के अन्य कारण, अपर्याप्त हारमोन, विटामिन डी की कमी, डेसफेराल की विषाक्तता तथा अनुवाशिंक कारण हैं । डेसफेराल की आक्रामक चिकित्सा से शरीर के ऊपरी व अधो भाग के अनुपात में परिवर्तन तथा रीड़ की हड्डी की लम्बाई में कमी देखी जाती है । डैफरीप्रोन से भी अस्थियों में

विकृति तथा जोड़ो में दर्द देखा जाता है।

## ओस्टीयोपोरोसिस क्या है ?

विश्व स्वास्थ्य संस्था के अनुसार ओस्टीयोपोरोसिस हड्डियों का, एक चयापचय संबंधी रोग है। जिसमें अस्थि की सघनता में कमी तथा सूक्ष्म संरचनात्मक विकृति के कारण हड्डी की ताकत से समझौता, अस्थि भग्नता और परिणाम स्वरूप अस्थिभग्न का खतरा बढ़ जाता है।

## ओस्टीयोपोरोसिस / ओस्टीयोपीनिया का निदान कैसे किया जाता है ।

बोन मिनरल डैन्सिटी (BMD-DEXA) अस्थि की ताकत जानने की एक प्रमाणिक विधि है। इसका मानक टी स्कोर है। टी स्कोर -1 से +1 तक सामान्य होता है।

T स्कोर में प्रति 1 मात्रा का स्तर कम होने से बी एम डी में 10% से 15% की गिरावट आती है। बी एम डी आंकलन के लिये रीड की हड्डी या पूरे शरीर का मापना उचित माना जाता है।

बी एम डी स्कोर यदि साधारण युवा के औसत से 2.5 मानक कम होता है तो उसे ओस्टीयोपोरोसिस कहते हैं। -2.5 से अधिक प्रति प्रमाणित परिवर्तन, अधिक अस्थिभग्न का कारण बनता है।

यदि बी एम डी स्कोर साधारण युवा के औसत से 1.5 से 2.5 मानक के मध्य नीचे होता है तो उसे ओस्टीयोपीनिया कहते हैं तथा अन्य अस्थिरोग की उपस्थिति में ओस्टीयोपोरोसिस की तरह व्यवहार करता है।

जब मानक विचलन की आयु व लिंग के साथ नियंत्रण से तुलना की जाती है तो इसे जैड स्कोर कहते हैं। अन्तर्राष्ट्रीय विलनिकल डैन्सिटोमीटरी संस्था छोटे बच्चों में टी स्कोर की अपेक्षा जैड स्कोर मान्यता देती है। 18 वर्ष की आयु से पूर्व बी एम डी का मूल्यांकन अस्थियों की विकासशील अवस्था के कारण मुश्किल होता है अतः इसके कोई प्रमाणिक आंकड़े उपलब्ध नहीं हैं। इस विधि में ओस्टीयोपीनिया का अति निदान होने का खतरा बना रहता है।

## थैलासीमिया मेजर में ओस्टीयोपीनिया / ओस्टीयोपोरोसिस का प्रबंधन कैसे किया जाता है ।

क्योंकि थैलासीमिया में अस्थि रोग के अनेक कारण है अतः इसकी चिकित्सा, रोगी की आयु, थैलासीमिया के प्रकार, रोग की गंभीरता, पूर्व इतिहास तथा

अन्तः स्रावी समस्याओं पर निर्भर करता है।

सामान्य सैधान्तिक रूप में आदर्श रक्ताधान व लोह निष्कासन, स्वास्थ्यवर्धक भोजन, व्यायाम के प्रति प्रतिबद्धता तथा अन्य अन्तः स्रावी समस्याओं जैसे मधुमेह, हाईपोथायरायड, हाईपोपैराथायरायड और हाईपोगोनाडिज्म की चिकित्सा

**कैल्शियम व विटामिन डी सपूरक:** विटमिन डी 1000–1500 इकाई प्रति दिन (सामान्य स्तर 25-120nmol/l, <25nmol/l कम, 25-50nmol/l अपर्याप्त) तथा कैल्शियम 1 ग्रा से 1.5 ग्रा / प्रति दिन (कैल्शियम की अति मात्रा गुर्दे में पत्थरी बनने का कारण बन सकती है)। यदि रोगी को गुर्दे की पत्थरी हो तो केवल विटमिन डी (कोलकैल्सीफॉल / कैलसीट्रोल 20,000 इकाई / सप्ताह) देना ही उचित विकल्प है।

कैल्सीटोनिन 100 इकाई सप्ताह में तीन बार 250 मिलि ग्राम कैल्शियम के साथ 1 वर्ष तक देने से देखा गया है कि हड्डियों का दर्द कम हो जाता है, ओस्टीयोपोरोसिस की विक्रिया संबंधी लक्षणों में लाभ दिखता है और रोगात्मक अस्थिभग्न में भी कमी आती है। कैलसीटोनिन का कोई प्रमुख दुष्प्रभाव नहीं है। खनिज व शरीर में अल्प मात्रा में पाये जाने वाले तत्व सभी को देने चाहिये।

अल्प लाभ या लाभ से वंचित रोगियों में चिकित्सक की विशेष देखरेख में दूसरी कतार की औषधियां बाईफास्फोनेट से चिकित्सा की जाती है। 18 वर्ष से पहले बाईफास्फोनेट दवा नहीं देनी चाहियें। इस दवा के लम्बे समय तक प्रयोग करने पर जबड़े की हड्डी का अस्थिक्षय होने का खतरा रहता है अतः इसके प्रयोग से पूर्व दांतों की जांच अवश्य करवा लेनी चाहियें।

## थैलासीमिया रोगियों में ओस्टीयोपोरोसिस से बचाव कैसे संभव है।

थैलासीमिया रोगियों में पर्याप्त रक्ताधान में अस्थि मज्जा के प्रसार को रोकने में मदद मिलती है। तथा उपयुक्त लोह निष्कासन से हड्डियों में लोहे की विषाक्तता से बचाव होता है। कैल्शियम, विटमिन डी, जिंक व व्यायाम के नियमित प्रयोग से अस्थियां सघन होती है अतः अस्थि रोग की रोकथाम होती है। मध्यम व उच्च संघात वाली क्रियाओं को केवल सहारे के साथ ही प्रोत्साहित करना चाहियें। मधुमेह का जल्द निदान व चिकित्सा भी महत्वपूर्ण है। धूम्रपान से ओस्टीयोपीनिया / ओस्टीयोपोरिसिस का खतरा बढ़ जाता है। बी एम डी की वार्षिक जांच से जल्द निदान व चिकित्सा में सहायता मिलती है।

## थैलासीमिया रोगियों में मधुमेह होने का क्या कारण है ?

थैलासीमिया मेज़र में मधुमेह पैन्क्रीयास में लोहा जमने के दुष्प्रभावों से इन्सुलिन खाव में कमी आना तथा जिगर व मांस पेशियों में लोहा जमने से इन्सुलिन का प्रतिरोध होना। आरम्भ में शरीर इसकी पूर्ति कर लेता है, पैन्क्रीयास रक्त के शर्करा के स्तर को नियमित करने के लिये अतिरिक्त इन्सुलिन का साव करता है यद्यपि अन्त में इन्सुलिन का बड़ा हुआ स्तर रक्त की शर्करा को नियमित नहीं कर सकता है तथा टाईप 2 मधुमेह हो जाती है। हैपेटाईटिस सी संक्रमण भी थैलासीमिया रोगियों में मधुमेह होने में योगदान देता है। मधुमेह से दीर्घगामी दुष्प्रभावों में गुर्दे के रोग व तन्त्रिका रोग है।

## मधुमेह का निदान कैसे किया जाता है ?

मधुमेह के लक्षणों में बार-बार मूत्र आना, अधिक प्यास लगना, अकारण वज़न का गिरना और अकस्मात रक्त शर्करा की जांच में 200 मि ग्रा / डेसी से अधिक होना

### अथवा

उपवास (पिछले 8 घण्टे से कुछ खाया न हो पानी पी सकते हैं) अवस्था में रक्त में शर्करा >126 मिग्रा / डेसी और अथवा भोजनोप्रांत (PP-75 ग्राम ग्लुकोज पानी में लेने के 2 घण्टे पश्चात) रक्त शर्करा >200 मिग्रा / डेसी । बच्चों में ग्लुकोज की मात्रा 1.75 ग्रा / किलो के अनुपात से अधिकतम 75 ग्रा तक दे सकते हैं।

भूखे पेट शर्करा >100 तथा <126 मिग्रा / डेसी और अथवा PP रक्त शर्करा 140 –199 मिग्रा / डेसी को विकृत ग्लुकोज सहनशीलता कहते हैं। यह मधुमेह पूर्व की अवस्था है और भविष्य में मधुमेह व हृदय रोग होने के लिये एक बड़ा खतरा है। तीव्र लोह निष्कासन व जीवन शैली में परिवर्तन से मधुमेह पूर्व की स्थिति को वापस पलटा जा सकता है।

किशोरावस्था के आरम्भ से प्रतिवर्ष मधुमेह की जांच आवश्यक है।

## थैलासीमिया में मधुमेह निरीक्षण कैसे करना चाहिये ?

**निदान के समय :** संपूर्ण नैदानिक तथा जैवरासायनिक आंकलन जिसमें ऊंचाई, वज़न, रक्त चाप, मूत्र की साधारण तथा माईक्रो-एल्ब्युमिनयूरीया, जिगर व गुर्दे की विस्तृत जांच, लिपिड प्रोफाईल, फेरीटीन, हैपेटाईटिस सी, थायरायड, मूलभूत तन्तुगत व हृदयगत जांच, दृष्टि व आंख के फण्डस की जांच सम्मिलित है।

**निगरानी :** रक्त मे शर्करा की मात्रा की जांच खाली पेट व खाने के दो घण्टे पश्चात नियमित रूप से करनी चाहिये। जांच का अंतराल इस बात पर निर्भर करता है कि रोगी में शर्करा का स्तर कितना है तथा रोगी चिकित्सा का अनुपालन कितना करता है क्योंकि थैलासीमिया में खून चढ़ाना पड़ता है अतः HbA1c एक विश्वसनीय जांच नहीं है। फरुक्टोसामाईन पिछले 2-3 सप्ताह की शर्करा का स्तर थैलासीमिक्स मे मधुमेह मूल्याकांन का उपयुक्त चिन्ह है। इसका लक्ष्य  $<300 \mu\text{mol/L}$  रखना चाहिये। मूत्र मे कीटोन, माईक्रोएलबयुमिन, सिरम क्रीयेटिनाईन, पैरो की जांच और वर्ष मे एक बार नेत्र विशेषज्ञ द्वारा जांच करवाने से मधुमेह से होने वाली समस्याओं का निदान व चिकित्सा जल्द की जा सकती है।

## थैलासीमिया मे मधुमेह का प्रबंधन कैसे करना चाहिये ?

जीवन शैली मे परिवर्तन जैसे मिठास की तालिका मे निचले स्तर का भोजन, व्यायाम, वज़न पर नियंत्रण आदि का परामर्श। लोह निष्कासन को तीव्र करके फेरीटिन को 1000 ng/ml से कम लाना। आरम्भ मे मौखिक प्रमेह शामक औषधिया जैसे सलफोनाईलयूरीया, मैटफारमिन, एकारबोस, वोगलीबोस इत्यादि। यदि उपरोक्त दवाओं से मधुमेह नियंत्रण मे ना आये तो इन्सुलिन का प्रयोग करना पड़ सकता है।

अन्य सहरोगों जैसे हेपेटाईटिस सी, थायरायड व हृदय रोगों की चिकित्सा भी करनी चाहिये।

## हृदयगत समस्याये

### थैलासीमिया मेज़र मे हृदयगत समस्यायें कैसे प्रकट होती हैं ?

पिछले कुछ वर्षों से थैलासीमिया रोग के उचित प्रबंधन से जीवनकाल मे बहुत सुधार आया है। उसके बावजूद अभी भी बहुत से रोगियों में हृदय मे लोह अतिभार होना जारी है जो कि मृत्यु का मुख्य कारण है।

लोह अतिभार से प्रेरित हृदय मासपेशियों की क्षति के कारण हृदय का काम न करना, हृदयगति मे विषमता, रक्त संचय के कारण हृदय की कार्य शक्ति में क्रमिक कमी होना और अकस्मात मृत्यु हो सकती है। जिन थैलासीमिक्स मे लोह निष्कासन न किया गया हो उनमें 11 वर्ष की आयु (परिसार 6 से 18 वर्ष) में हृदय गत लक्षण प्रकट हो जाते हैं। इनमे से 60% से अधिक मे 16 वर्ष की आयु तक हृदय की कार्य क्षमता में कमी हो जाती है। यदि उनकी उचित चिकित्सा न की जाये तो 50% से अधिक की मृत्यु हो जाती है।

### थैलासीमिया मे हृदय रोग के सांकेतिक लक्षण क्या हैं ?

हृदय मे काफी लोह अतिभार होने के बावजूद बहुत से रोगी लक्षणों से मुक्त रहते हैं। एक बार हृदयपेशी में विकृति आने के पश्चात लक्षण दिखने लगते हैं। आरम्भ के लक्षण काफी भ्रमकारी होते हैं क्योंकि वे थैलासीमिया के स्वभाविक लक्षण जैसे धड़कन का महसूस होना, साधारण परिश्रम से सांस फूलना आदि जीर्ण रक्तक्ष्य के कारण हो सकते हैं। यदि उचित चिकित्सा न की जाये या निदान ही न हो तो अल्पः परिश्रम से भी गंभीर सांस का फूलना, हाथों पैरों में सूजन तथा हृदय व जिगर मे रक्त संचय आदि लक्षण प्रकट हो जाते हैं।

### थैलासीमिया मे हृदय रोग की जाँच-पड़ताल कैसे की जाती है ?

इसीजी में टी लहर व अग्र लीड्स के एस टी प्रभाग में परिवर्तन दिखता है। कभी-कभी आर तथा एस लहर भी प्रभावित होती है जिससे दोनो एट्रीया में विस्तार दर्शित होता है। सचांलन में गड़बड़ी का एहसास बंडल ब्रांच ब्लाक में देखा जाता है। ट्रैडमिल ई सी जी या होल्टर (24 घण्टे ई सी जी सामान्य गतिविधि के माहौल में) के द्वारा हृदय गति की विषमता पूर्व में ही जानने में सहयोग मिलता है। इकोकार्डियोग्राफी से हृदय के आयाम, वैन्ट्रीकल की क्रिया,

लैफट वैन्ट्रीकुलर इजैक्शन फ्रैक्शन, फेफड़ो की धमनियों में अनुमानित दबाव, डोपलर तथा हृदय के अन्दर रक्त प्रवाह के बारे में मुख्य जानकारी प्राप्त होती है। यदि रक्ताधान से पूर्व क्रमिक रूप से इकोकार्डियोग्राफी की जाये तो रक्ताधान के प्रभाव को हटाया जा सकता है।

हृदय की एम आर आई (मैग्नेटिक रिसोनेन्स इमेजीनग) द्वारा रचनात्मक व क्रियात्मक दोष प्रकार की जानकारी के अतिरिक्त हृदयगत लोहातिभार का परिमाण किया जा सकता है। हृदयगत लोहातिभार की विवेचना कैसे की जाये इसका विवरण “लोहातिभार का मापन कैसे करें” के अन्तर्गत किया गया है।

## थैलासीमिया मेज़र मे हृदयगत समस्याओं का प्रबंधन कैसे किया जाता है ?

धड़कन महसूस होना, अस्थानिक हृदयताल (अनियमित हृदय रंपदन) चक्कर या बेहोशी आना आदि लक्षणों की जांच व चिकित्सा जल्द ही करनी चाहियें।

आरम्भ से ही रक्ताधान पूर्व हीमोग्लोबिन 9.5–10.5 ग्रा / डेसी रखना और हृदय रोगियों में यह स्तर 10–11 ग्रा / डेसी रखा जाता है। लगातार अधःत्वक या शिरा द्वारा डैस्फेराल चिकित्सा तीव्र कर देनी चाहियें। रोग विषयक परीक्षणों से प्रकाश में आया है कि यदि डैस्फेरॉल तथा कैलफर को साथ–साथ प्रयोग किया जाय तो हृदयगत विषमताओं को पलटा जा सकता है।

हृदयपेशियों पर महत्वपूर्ण प्रभाव पड़ने के उपरान्त, यहाँ तक कि हृदय विफलता के लक्षण उत्पन्न होने के पश्चात भी तीव्र लोह निष्कासन के द्वारा लक्षणों को पलटा जा सकता है। ऐसी परिस्थिति में पूर्ण रोग निवृति के लिये थैलासीमिया रोग विशेषज्ञ व हृदयरोग विशेषज्ञ के सयुक्त तत्वाधान में लम्बे समय तक चिकित्सा की आवश्यकता होती है।

अन्य उपस्थित रोग जैसे हाईपोथाइयराइड, हाईपोपैराथायरायड, गुर्दे में विकृति, संयोगात्मक हृदय में संरचनात्मक या वाल्व के रोग तथा विटामिन सी की कमी आदि की भी चिकित्सा साथ–साथ करनी चाहिए। रोगी को स्वस्थ जीवन शैली का अनुसरण करना चाहिये, धूप्रपान का त्याग, मंदिरा सेवन से परहेज तथा शारीरिक व्यायाम बढ़ा देना चाहिये।

## सामान्य दिशानिर्देश

- ए) लक्षण रहित रोगियों में जिनमें हृदय की दशा सामान्य हो शारीरिक गतिविधि और व्यायाम करने के लिये कोई प्रतिबंध नहीं।

बी) लक्षण रहित रोगियों में जिनमें हृदय में मध्यम क्षति हो

- शारीरिक गतिविधि के लिए कोई प्रतिबंध नहीं
- दवा

1. ऐस इनहिबिटरस

2. बीटा ब्लॉकर्स, खासकर अगर हृदय ताल का बिगड़ना एक समस्या है।

सी) रोगसूचक रोगियों में जिनमें गंभीर हृदय की क्षति हो ।

- शारीरिक गतिविधि के लिए प्रतिबंध
- मूत्रल दवा के साथ धीरे-धीरे रक्त आधान
- डिजिटेलिस अगर एट्रियल फिबरिलेशन हो

हृदय जटिलताओं का प्रबंधन रेफरल सैटर के मार्गदर्शन में किया जाना चाहिए।

## पोषण

### थैलासीमिया रोगियों के लिए आहार प्रतिबंध क्या है ?

पर्याप्त नियमित रक्ताधान और पर्याप्त चिलेशन पर थैलासीमिया रोगियों को किसी भी आहार प्रतिबंध की आवश्यकता नहीं है सामान्य उच्च कैलोरी, उच्च प्रोटीन युक्त पौष्टिक आहार सामान्य विकास में मदद करता है निम्नलिखित उपाय आवश्यक पोषक तत्वों की भर पाई और लोह अधिभार को कम करने में फायदेमंद होते हैं ।

1. आयरन टॉनिक, लोहयुक्त मल्टीविटामिन और बाज़ार में उपलब्ध खाद्य उत्पादों का प्रयोग कभी नहीं करना चाहिए ।
2. खाद्य पदार्थ जिनमें लोहा प्रमुख रहे जैसे कि मांस, जिगर, गुर्दे, अंडे की जर्दी, हरी सब्जियां, गुड़ से परहेज किया जाना चाहिए ।
3. खाद्य पदार्थ को लोहे के बर्तन में नहीं पकाना चाहिए ।
4. भोजन में उपलब्ध लोहे के अवशोषण को कम करने लिए भोजन में रोटी, अनाज, दूध, मूंग की दाल, सोयाबीन आदि को शामिल करना चाहिए ।
5. विटामिन सी युक्त फल जैसे कि खट्टे फल भोजन के साथ नहीं खाने चाहिए ।
6. भोजन के साथ तेज़ चाय / कॉफी पीने से लोहे के अवशोषण को कम करने में मदद मिलती है ।
7. दूध और दूध उत्पादों को अक्सर लिया जाना चाहिए, यह कैल्शियम के स्तर को बहाल करने में मदद करता है ।

कम रक्ताधान प्रणाली पर थैलासीमिया रोगियों या NTD मरीजों में फोलेट की खपत में वृद्धि होती है इसलिए फोलिक एसिड अनुपूरण की आवश्यकता होती है । उच्च रक्ताधान प्रणाली पर मरीजों को फोलिक एसिड की खुराक की ज़रूरत नहीं होती अल्प मात्रा में विटामिन डी और कैल्शियम की पूरकता से हड्डियों की संघनता बढ़ जाती है ।

### थैलासीमिया प्रबंधन में शराब या धूम्रपान की क्या भूमिका है ?

शराब से लोहे के ऑक्सीकरण से होने वाले नुकसान में तेज़ी और जिगर ऊतक पर एच बी वी तथा एच सी वी का प्रभाव बढ़ सकता है, शराब का प्रयोग हड्डी के गठन में कमी और परिणाम स्वरूप ओस्टियोपोरोसिस के लिए ख़तरे का कारण है, इसके अलावा, मादक पेय की दवा के साथ अप्रत्याशित पारस्परिक क्रिया हो सकती है सिगरेट पीना सीधे हड्डी गठन के विकास को प्रभावित कर सकता है इस प्रकार ओस्टियोपोरोसिस के लिए एक जोखिम कारक है।

## वायरल संक्रमण

### यकृत रोग कैसे थैलासीमिया को प्रभावित करता है ?

यकृत थैलासीमिया में लोहे के भंडारण का प्राथमिक स्रोत है यह कई प्रकार से शरीर को प्रभावित करता है, जो यकृत रोग का कारण बनता है

**लिवरफाइब्रोसिस :** यदि कोई अन्य कारक ना हो तो भी जिगर में लोहे का भंडारण 16mg/gmDWL (शुष्क यकृत भार) बढ़ जाने पर फाइब्रोसिस हो सकता है।

**हाइपोथायरायडिज्म :** यकृत, हार्मोन और मेटाबोलाइट्स के संयोग व उत्सर्जन के लिए जिम्मेदार है यदि जिगर क्षतिग्रस्त है, तो यह विकृत अंतः स्रावी निकास का कारण बनता है और यह हाइपोथायरायडिज्म के लिए योगदान कर सकता है।

**चयापचय हड्डी रोग :** यकृत में लोहअतिभार के कारण, जिगर में विटामिन डी के हाईड्रोक्सीलेशन में हस्तक्षेप होने से विटामिन डी की कमी और अप्रधान हाईपरपैरथायरायडिज्म हो जाता है। यह चयापचय हड्डी रोग (यकृत जन्य ओस्टियोडिस्ट्रोफी) को जन्म देता है।

**मधुमेह :** यकृत की दुष्क्रिया के कारण रक्त शर्करा की मात्रा बढ़ जाती है। इंसुलिन प्रतिरोध ग्लूकोज असहनशीलता और मधुमेह कारण बनता है।

**वायरल हैपेटाइटिस :** रक्ताधान के माध्यम से प्रेषित हैपेटाइटिस बी और सी वायरस को अगर अनुपचारित छोड़ दिया जाये तो वहाँ यकृत तंतुमयता, सिरहोसिस, यकृत सेल कार्सिनोमा (यकृत कैंसर) जिगर की विफलता और मौत का कारण हो सकता है।

### हैपेटाईटिस बी संक्रमण का निदान कैसे किया जाता है ?

रक्त में HBsAg (आस्ट्रेलिया प्रतिजन) की उपस्थिति से हैपेटाईटिस बी का निदान किया जाता है। उसमें हल्का पीलिया व फल्यू के लक्षण मिलते हैं 1% से भी कम संक्रमित रोगियों में तीव्र संक्रमण के लक्षण मिलते हैं। केवल 5% रोगी जीर्ण संक्रमण की ओर प्रगतिशील होते हैं।

रक्त में HBsAg तथा एंटी HBc की उपस्थिति वाहक चरण को दर्शाती है। सक्रिय वाहक का निदान रक्त में HBeAg व एंटी HBe एंटीबॉडी तथा यकृत के एंजाईम की उपस्थिति से किया जाता है। सक्रिय वाहक दूसरों को संक्रमण फैला सकते हैं। निष्क्रिय वाहक में ए एल टी व ए एस टी सामान्य होता है तथा एंटी HBe एंटीबॉडी उपस्थित होता है।

जिन रोगियों में हैपेटाईसिस सी का भी संक्रमण होता है। उनमें जीर्ण जिगर रोग होने की सम्भावना अधिक होती है। लोहातिभार से जिगर का सिरहोसिस होने का खतरा बढ़ जाता है। जीर्ण हैपेटाईटिस बी से जिगर का कैंसर होना एक ज्ञात समस्या है।

सभी रोगियों को शीघ्र निदान व उपचार के लिये HBsAg की वार्षिक परीक्षा की सलाह दी जाती है। वायरस की मात्रा HBV DNA परीक्षा द्वारा जांच की जाती है।

## हैपेटाईटिस बी संक्रमण रोकने का तरीका क्या है ?

सभी नवनिदान थैलासीमिया रोगियों में हैपेटाईटोस बी का टीकाकरण करना चाहिए। साधारण स्वस्थ व्यक्तियों में टीकाकरण तीन इंजेक्शन (0,1 व 6 मास) के अंतराल पर दिये जाते हैं। परन्तु थैलासीमिया में प्रतिरक्षा स्तर बनायें रखने के लिये प्रति पांच वर्ष एक बूस्टर इंजेक्शन की सलाह दी जाती है। जो हैपेटाईटिस से पहले से ही प्रभावित है उनमें टीकाकरण का कोई लाभ नहीं होता।

HBV का संक्रमण निकट संपर्क के माध्यम से अति संक्रामक है अतः परिवार के सदस्यों को भी बिना देरी किये टीकाकरण कर देना चाहिये। दैनिक उपयोग की वस्तुएं जैसे नेल कटर, रेजर, कंघी, टूथब्रश आदि का सहप्रयोग नहीं करना चाहिये। यह यौन संबन्धों से भी फैलता है। अतः बाधा गर्भनिरोधक उपायों का प्रयोग करना चाहिये ताकि साथी को संक्रमण से बचाया जा सके।

हैपेटाईटिस बी के अतिरिक्त, हैपेटाईटिस सी व एच आई बी का संक्रमण भी रक्ताधान से हो सकता है कोई भी रक्ताधान पूर्णतया सुरक्षित नहीं है परन्तु बिना किसी अर्थिक लाभ के स्वैच्छिक, नियमित रक्तदाता द्वारा ईमानदारी से सावधानी पूर्वक बनायी गयी प्रश्नावली का जवाब देकर दिया गया रक्त, जिसका सभी आवश्यक संक्रमणों के लिये परीक्षण किया गया हो, उसे सुरक्षित माना जाता है। दाताओं के रक्त में न्यूक्लिक ऐसिड प्रवर्धन जांच (NAT) करने से रक्ताधान से होने वाले संक्रमणों के संचारण का अवसर कम हो जाता है।

## हैपेटाईटीस सी थैलासीमिक को कैसे प्रभावित करता है ?

एक्यूट (न्यून) HCV संक्रमण गंभीर नहीं होता और सामान्यता लक्षणों के बिना होता है, 70% से 80% में जीर्ण जिगर रोग की ओर अग्रसर होता है। 5% - 35% में जिगर का सिरहोसिस हो जाता है जो कि सहकारकों पर निर्भर करता है। जिगर के सिरहोसिस में जिगर कोशिकायें अपरिवर्तनीय क्षति ग्रस्त हो कर तन्तु उत्तक में परिवर्तित हो जाती हैं। जिसके परिणाम स्वरूप जिगर की विफलता और मृत्यु हो सकती है। HCV संक्रमण से जिगर में सिरहोसिस होने तक 20–30 वर्ष लग जाते हैं। 1–5% व्यक्तियों की HCV संक्रमण जिगर के कैन्सर की ओर अग्रसर होता है। लोहातिभार व HBC व HIV का सह संक्रमण जटिलताओं का खतरा बढ़ा देता है। HCV व HIV का युगल संक्रमण सहक्रियाशीलता से गंभीर फाईब्रोसिस, सिरहोसिस व मृत्यु की ओर अग्रसर होता है।

## HCV संक्रमण का निदान कैसे किया जाता है ?

सभी थैलासीमिया रोगियों को वर्ष में एक बार एलीजा (ELISA) विधि द्वारा एच सी वी एंटी बॉडी की जाँच की सलाह दी जाती है। सकारात्मक परिणाम आने पर HCV RNA द्वारा वायरस की मात्रा जांच कर निदान को निश्चित किया जाता है।

## हैपेटाईटिस बी व सी की चिकित्सा कैसे की जाती है ?

हैपेटाईटिस बी तथा सी का उपचार विभिन्न कारकों जैसे रोगी की आयु, संक्रमण का न्यून अथवा जीर्ण होना, वायरस की मात्रा, रोगी की आयु, जीन का प्रकार, एच आई वी का सहसंक्रमण आदि पर निर्भर करता है उपचार के दौरान मौखिक लोह निष्कासक प्रतिबंधित है अतः वायरस विरोधी उपचार आरम्भ करने से पूर्व गहन लोह निष्कासन प्रक्रिया कर लेनी चाहिये। उपचार की अवधि में विशेष निगरानी की आवश्यकता है। इस अवधि में रक्ताधान की आवश्यकता बढ़ जाती है।

HCV व HBV का उपचार एक थैलासीमिया रोग विशेषज्ञ व जिगर रोग विशेषज्ञ के संयुक्त तत्वाधान में करना चाहिये।

## हैपेटाईटिस रोग का संक्रमण कैसे रोका जा सकता है ?

हैपेटाईटिस सी का संक्रमण रोकने का कोई टीका नहीं होता। उपर्युक्त हैपेटाईटिस बी के रोकथाम में वर्णित अन्य उपाय HCV के संक्रमण के रोकथाम में भी काम करते हैं।

## थैलासीमिक रोगियों में एच आई वी के संक्रमण का कितना खतरा है ?

बार-बार जीवन भर रक्ताधान प्रक्रिया के कारण थैलासीमिया में एच आई वी का खतरा बहुत अधिक है। जब कि जन साधारण में जागरुकता पैदा करने से आम जन समुदाय में एच आई वी की व्यापकता मात्र 0.3% से भी कम हो गई है और संशोधित जांच प्रक्रिया से इस का संचारण भी कम हो गया है।

यद्यपि कोई भी रक्त 100% सुरक्षित नहीं है। परन्तु दाताओं के रक्त में NAT जांच विंडो पीरियड (संक्रमण होने से किसी विशेष विधि द्वारा जांच में सकारात्मक आने के बीच की अवधि) HIV के लिये मात्र 5.3 दिन एच सी वी के लिये 3.4 दिन व HBV के लिये 15 दिन है। ऐसा देखा गया है कि संक्रमण के पहले तीन दिन वायरस की मात्रा इतनी कम होती है कि HIV/HCV संक्रमण संचारित होने की संभावना बहुत कम होती है। अर्थात् ठोस विवरण लेने के पश्चात्, आर्थिक लाभ ना चाहने वाले रक्तदाता का रक्त यदि सर्वोत्कृष्ट विधि (NAT) से व्यक्तिगत जांच के पश्चात् रक्ताधान किया जाये तो हम लगभग नगण्य खतरे के साथ रक्ताधान की प्रक्रिया पूर्ण कर सकते हैं।

ब्रिटेन के SHOT (रक्ताधान के गंभीर परिणाम) आंकड़ों से ज्ञात हुआ कि 1995–2004 के बीच रक्ताधान से एक भी HIV संक्रमण का संचारण नहीं हुआ केवल एक HCV तथा प्रतिवर्ष केवल एक HBV संचारित हुआ।

## HIV संक्रमण का निदान व आंकलन कैसे करना चाहिये ?

निरंतर रक्ताधान करने वाले थैलासीमिक में वर्ष में एक बार एलीज़ा (ELISA) विधि से जांच कर लेनी चाहिये। निदान के समय तथा पुनः प्रति 3–4 माह CD4 कोशिकाओं की गिनती कर लेनी चाहिये। CD4 कोशिकाओं की गिनती से एच आई वी रोग का स्तर तथा अवसर वादी संक्रमण के खिलाफ रोग निरोधन चिकित्सा की आवश्यकता की जानकारी मिलती है। CD4 गिनती ए आर वी (वायरस विरोधी चिकित्सा आरम्भ) समायोजन के लिये तथा रोग की प्रगति का आंकलन करने के लिये सबसे प्रभावी निगरानी उपकरण है।

### एच आई वी संक्रमण शरीर को कैसे प्रभावित करता है ?

एच आई वी संक्रमण व्यस्कों में 7–11 वर्ष में पूर्ण विकसित AIDS (एक्वारड इम्युनोडैफीशीएंसी सिंड्रोम) का रूप धारण कर लेता है। आयु, वायरस की मात्रा अन्य सहसंक्रमण / रोग, रोग की प्रगति को प्रभावित करते हैं। एच आई वी संक्रमण अग्रणी प्रगतिशील, प्रतिरक्षा निषाद का कारण बनता है जिससे CD4+ लिम्फोसाइट की कमी होने से कई प्रकार के अवसरवादी संक्रमण होने का खतरा बढ़ जाता है। एच आई वी से संक्रमित रोगीयों में संक्रमण से गंभीर रुग्णता का खतरा बढ़ जाता है क्योंकि उनमें प्रतिरक्षा क्षमता की कमी होती है।

### एच आई वी संक्रमण का प्रबंधन कैसे किया जाता है ?

HAART (अत्यधिक सक्रिय वायरस विरोधी चिकित्सा) से एच आई वी संक्रमित रोगियों के स्वास्थ्य में सुधार व जीवन के अस्तित्व में योगदान दिया जाता है। HAART आंशिक रूप से प्रतिरक्षा प्रक्रिया को पुनः स्थापित करता है परन्तु इसका एच आई वी विशिष्ट प्रभाव नहीं है। भारत के अधिकतर अस्पतालों में एच आई वी का इलाज मुफ्त उपलब्ध है एच आई वी संक्रमित थैलासीमिया में लोह निष्कासन प्रक्रिया द्वारा लोह अतिभार को नियंत्रण में रखना चाहिये। प्रयोगशाला परिक्षणों में डैफरीप्रोन से कुछ वायरस विरोधी गतिविधियाँ देखी गई हैं लेकिन इसको सावधानी से प्रयोग किया जाना चाहिये। क्योंकि इससे न्यूट्रोपीनीया (न्यूट्रोफिल की कमी) होने का अंदेशा बना रहता है।

HCV की चिकित्सा से HIV संक्रमण उत्तोजित नहीं होता। अतः सह-संक्रमण की अवस्था में रोगी को इन्ट्रफौरॉन व रिबाविरिन की संयुक्त चिकित्सा सुरक्षित रूप से दी जा सकती है।

## मूल कोशिका प्रत्यारोपण (HSCT)

थैलासीमिया में मूल रुधिरकोशिका प्रत्यारोपण की कितनी सम्भावना है ?

वर्तमान में सगे बहिन-भाई से पूरी तरह HLA (हयूमैन ल्यूकोसाईट एंटीजन) मिलान हुये मूल रुधिरकोशिका का प्रत्यारोपण ही थैलासीमिया मेज़र का एक मात्र रोग मुक्ति का इलाज है। प्रत्यारोपण के परिणाम तभी अच्छे आते हैं यदि यह जल्द से जल्द छोटी उमर में कर दिया जाये, क्योंकि जितना रोग कम विकसित होगा उतना परिणाम अनुकूल होने की संभावना अधिक है।

**HSCT के लिये कौन दाता हो सकता है ?**

सबसे अच्छे परिणाम पाने के लिये 100% एच एल ए मैच वाले भाई बहिन दाता की ही सिफारिश की जाती है परन्तु इस तरह के दाता मिलने की संभावना केवल 15–30% है। क्योंकि अब आणविक अनुवांशिकी से मिलान किया जाता है अतः पूरी तरह मिलान किये असंबंधित दाताओं का परिणाम भी लगभग समान दिखाया गया है।

**मूल कोशिकाओं को कहां से प्राप्त किया जाता है ?**

मूल रुधिर कोशिकाओं को दाता के कूल्हे की हड्डी में से रक्त निकाल कर लिया जाता है। परिधीय मूल रुधिर कोशिकाओं (PBSC) को संघटित कर एक विशेष मशीन द्वारा बाजु से खून निकालकर एकत्रित किया जाता है। अभी भी अस्थि मज्जा मूल रुधिर कोशिकाओं को एक उत्तम स्रोत माना जाता है। हालांकि PBSC को एकत्रित करना एक आसान तरीका है क्योंकि यह बहिर रोग विभाग में किया जा सकता है। अस्थि मज्जा संग्रह में अक्सर दाखिल करने व सामान्य संज्ञाहरण की आवश्यकता होती है। PBSC, अस्थि मज्जा व्युत्पन्न रुधिर कोशिकाओं की तुलना में जल्दी रोपित हो जाती है परन्तु उनसे GVHD का खतरा बढ़ जाता है।

छोटे बच्चों में गर्भनाल रक्त से निकाली गई मूल रुधिरकोशिकायें (UCB) एक मूल्यवान विकल्प है। गर्भनाल रक्त का मुख्य लाभ है आसानी से एकत्रित करना, गर्भनाल रक्त कोषों में संग्रह करने का सुअवसर होने से सुविधा से

उपलब्धि, प्रतिरक्षा से सरलता होने के कारण कम GVHD होना और प्राप्तकर्ता में साईटोमेगालोवाईरस संक्रमण प्रेरित करने की कम संभावना। यधपि रोपण में अधिक समय लगने के कारण UCB प्रत्यारोपण में न्यूट्रोपीनिया देर तक रहता है जिससे गंभीर संक्रमण समस्याओं का खतरा रोगी में बना रहता है।

## प्रतिरोधित विरुद्ध मेज़बान रोग (GVHD) क्या होता है ?

जब कोई व्यक्ति अस्थिमज्जा या मूल कोशिका प्रत्यारोपण में किसी से अस्थिमज्जा अथवा मज्जा अथवा मूल कोशिकाओं का ग्रहण करता है तो GVHD हो सकती है तब प्रत्यारोपित कोशिकाओं को प्राप्तकर्ता का शरीर विदेशी मानता है। जब ऐसा होता है तो नवप्रत्यारोपित कोशिकायें प्राप्तकर्ता के शरीर पर हमला कर देती हैं। जब रोगी और दाता का एच.एल.ए. मिलान निकटतम होता है तो GVHD के लक्षण नहीं होते या सौम्य होते हैं। GVHD होने का योग:

- बहुत कम होता है। यदि अस्थि मज्जा या कोशिकायें समान जुड़वा भाई/बहिन से ली जायें।
- 30% – 40% यदि दाता व प्राप्तकर्ता संबंधी हैं।
- 60% – 80% यदि दाता व प्राप्तकर्ता संबंधी न हो।

जीर्ण GVHD थैलासीमिया में प्रत्यारोपण की एक गंभीर परिणाम है जीर्ण GVHD के मुख्यकारक, साईटोमेगालोवाईरस संक्रमण, पूर्व में तिल्ली का निकला होना, तीव्र (acute) GVHD के लिये स्टिरायड का प्रयोग, रोपण में अधिक संख्या में CD34 कोशिकाओं का होना। अंसबधित गर्भनाल रक्त प्रत्यारोपण के प्राप्तकर्ता को जीर्ण GVHD होने का खतरा कम होता है।

## प्रत्यारोपण के परिणाम क्या हो सकते हैं ?

पिसारो इटली के प्रोफैसर ग्युडो ल्युकरैली ने थैलासीमिया में सबसे अधिक प्रत्यारोपण किये हैं। उन्होने सफलता दर को तीन कारकों के आधार पर वर्गीकृत किया है।

1. प्रत्यारोपण पूर्व लोह निष्कासन चिकित्सा का प्रयोग।
2. जिगर की वृद्धि।
3. प्रत्यारोपण पूर्व जिगर की बायोप्सी द्वारा जिगर में फाईब्रोसिस की उपस्थिति।

उपर्युक्त कारक रोगियों को तीन समूहों में वर्गीकृत करने के लिये उपयोग किये जाते हैं।

**वर्ग 1 :** रोगी में उपर्युक्त कोई भी कारक नहीं है अर्थात् रोगी को प्रत्यारोपण पूर्व उपर्युक्त लोह निष्कासन किया गया है जिगर में वृद्धि नहीं है तथा बायोपरी परीक्षा के अनुसार जिगर में फाईब्रोसिस भी नहीं है। इस वर्ग के 87% रोगी पूर्णतया ठीक हो गये और उनको प्रत्यारोपण पश्चात् रक्ताधान की आवश्यकता नहीं रही, 7% रोगियों में प्रत्यारोपण अस्वीकृत हो गया तथा उन्हें पुनः रक्ताधान चिकित्सा पर आना पड़ा, 6% रोगी प्रत्यारोपण संबंधी जटिलताओं के कारण मृत्यु को प्राप्त हो गये।

**वर्ग 2 :** जिनमें उपर्युक्त में से 1–2 कारक उपस्थित थे। ऐसे रोगियों में 81% पूर्ण सफलता, 3% अस्वीकृति व 16% मृत्यु देखी गई।

**वर्ग 3 :** उपर्युक्त तीनों कारकों होना, इनमें 58% पूर्ण स्वस्थ, 12% अस्वीकृति तथा 30% मृत्यु। व्यस्कों में प्रत्यारोपण संबंधी मृत्यु दर 35% है।

## प्रत्यारोपण पश्चात् क्या समस्याएँ हो सकती हैं ?

पूर्व थैलासीमिक्स (अर्थात् प्रत्यारोपण द्वारा ठीक हुये थैलासीमिया रोगी) भी प्रत्यारोपण पश्चात् लोह अतिभार के विषेले प्रभावों से ग्रसित हो सकते हैं। अतः प्रत्यारोपण पश्चात् लोह विषहरण एक प्रमुख चिंता का विषय है। यह नियमित रूप से venesection (खून निकालकर) अथवा चीलेशन (लोह निष्कासन) प्रक्रिया द्वारा की जाती है। लोह निष्कासन साधारणतया प्रत्यारोपण पश्चात् 12–18 मास तक विलंबित की जाती है ताकि नाजुक चरण निकल जाये।

GVHD के कारण देर तक corticosteroid चिकित्सा पर रहने वाले रोगियों में Hypoadrenalinism होने की आशंका बनी रहती है।

प्रत्यारोपण पूर्व अनुकूलन (conditioning) से अधिकतर रोगियों में जननागों की क्रियाशीलता क्षीण हो जाती है। जननागों को नुकसान का मुख्य कारण विकिरण या कीमोथेरापी है जिससे हाइपोगोनाडोट्रोपिक हाइपागोनाडिज़म हो जाता है। अंडकोष की अपेक्षा अंडाशय कीमोथेरापी के प्रति अधिक संवेदनशील है। प्रत्यारोपण पश्चात् बांझपन सम्भावित है परन्तु सार्वभौमिक नहीं है। प्रत्यारोपण पश्चात् प्रजनन क्षमता का सही अनुमान लगाना मुश्किल है लेकिन गर्भधारण का कुल संयोग कम ही है।

## रक्ताधान अनाश्रित थैलासीमिया (NTDT) थैलासीमिया मध्यमा

रक्ताधान अनाश्रित थैलासीमिया में हाईड्रोक्सीयूरिया (HU) का क्या महत्व है ?

NTDT रोगी की दशा को एल्फा युक्त तथा एल्फा रहित ग्लोबिन के असंतुलन को आंशिक कम करके भी सुधारा जा सकता है। हाईड्रोक्सीयूरिया HbF के निर्माण में सहायक होने से कार्य करता है। हाईड्रोक्सोयूरीया तथा एल कार्निटीन का संयुक्त प्रयोग NTDT रोगियों में रुधिर के मापदण्ड तथा हृदय की स्थिति सुधारने में अधिक प्रभावशाली है।  $\alpha$  थैलासीमिया का सहअनुवांशिक होना, Xmn-1 पोलिमार्फिस्म और  $\beta$  ग्लोबिन जीन प्रकार से हाईड्रोक्सीयूरिया से होने वाले लाभ का अनुमान लगाया जा सकता है। Hb E/beta थैलासीमिया रोगियों में सामान्यता अच्छा लाभ देखा गया है।

NTDT रोगीयों में HU के प्रयोग से मज्जाअतिरिक्त रुधिर निर्माण, टांग के छाले/घाव, खून की कमी व हड्डियों में दर्द आदि परिस्थितियों में लाभ मिलता है। HU से ऊर्जा स्तर, व्यायाम सहनशीलता तथा तन्दरुस्ती में भी बहोतरी होती है। 90% से अधिक NTDT रोगीयों में इसकी अच्छी प्रतिक्रिया देखी गई है।

**हाइड्रोक्सीयूरिया के दुश्प्रभाव क्या हैं ?**

HU से पैनसाईटोपीनिया अर्थात् सभी प्रकार के रक्तकणों की कमी होना, मुख में छाले होना, छर्दि, उल्टी आना, अतिसार, पेशाब में जलन, यूरिया व क्रिएटिनाईन का बढ़ना आदि हो सकता है।

HU के प्रयोग से गंजापन, चकत्ते चेहरे पर लालीपन, टांगों में घाव, सिरदर्द, दौरे पड़ना, अल्पकालिक ALT का बढ़ना आदि हो सकता है। गर्भावस्था, स्तनपान तथा सहायता प्राप्त प्रजनन चिकित्सा में इसका प्रयोग वर्जित है।

**NTDT रोगीयों में रक्ताधान चिकित्सा के संकेत क्या हैं ?**

कभी—कभी थैलासीमिया मध्यम रोगियों में संक्रमण, पेट के कीड़े, परीक्षा का तनाव, गर्भावस्था, तीव्र मासिक स्राव आदि से अचानक खून की अत्यधिक कमी हो जाती है। 1–2 या अधिक रक्ताधान करने से इस स्थिति से संभला जा

सकता है रोगी को निरंतर रक्ताधान की प्रक्रिया पर डालने से पूर्व उसकी स्वास्थ्य स्थिति व हिमोग्लोबिन स्तर पर तीन महीने तक निगरानी रखनी चाहिये।

## निरंतर रक्ताधान चिकित्सा के बारे में विचार करना चाहिये:

यदि रोगी में वृद्धि, स्फूर्ति व शारीरिक विकास (ऊँचाई, वजन से अधिक सांकेतिक है) में विफलता, विद्यालय में खराब प्रदर्शन, अस्थि आयु के समानान्तर यौन विकास की विफलता, हड्डियों में गंभीर परिवर्तन/विकृति, हड्डियों का पतलापन/टूटना अथवा मज्जातिरिक्त रुधिर निर्माण के लक्षण दिखाई दें। हिमोग्लोबिन स्तर का  $< 50 \text{ g/l}$  से नीचे गिरने के साथ तिल्ली में वृद्धि (3 सेमी/वर्ष से अधिक) विशेषकर अधिकतम वृद्धि व विकास अवधि के दौरान, व्यायाम सहिष्णुता में कमी, थक्का जमना, गर्भावस्था, आदि लंबे समय तक रक्ताधान के अन्य संकेत हैं

## NTDT में तिल्ली की शल्य चिकित्सा के क्या संकेत हैं ?

**वृद्धि व विकास में कमी** – रक्ताधान चिकित्सा के विकल्प के रूप में यद्यपि जब लोह निष्कासन उपलब्ध हो तो रक्ताधान ही अधिक उपयुक्त है।

**रक्ताधान की आवश्यकता में वृद्धि** – रक्ताधान की वार्षिक जरूरत तिल्ली रहित रोगी की आवश्यकता की अपेक्षा 1.5 गुना बढ़ जाना। यदि अधिक खपत (जैसे नई ऐलो एंटीबाड़ी, संक्रमण या रक्त की थैली में हिमेटोक्रिट में परिवर्तन) बढ़ने का कोई स्पष्ट कारण न हो। लोहातिभार दर का भी ध्यान रखना चाहिये। जो रोगी बढ़े हुये रक्ताधान के बावजूद भी प्रभावशाली लोह निष्कासन चिकित्सा कर सकते हैं उनमें तिल्ली की शल्य क्रिया को टालना चाहिये।

**हाईपरस्पलेनिज्म** – श्वेत कणों व प्लेटलैट की कमी के कारण, बार-बार संक्रमण व रक्त बहने की समस्या पैदा होना है।

**स्पलीनोमेगाली** – तिल्ली के अत्यधिक बढ़ जाने से पेट के बायें तरफ के ऊपरी भाग में दर्द व जल्द तृप्ति के लक्षण मिलते हैं। तिल्ली की अत्यधिक वृद्धि से उसके फटने का खतरा रहता है।

## NTDT में तिल्ली निकालने से क्या समस्यायें आ सकती हैं ?

NTDT में तिल्ली निकालने से थक्का जमने व फेफड़ों में उच्च रक्त चाप होने के प्रति संवेदनशीलता बढ़ने में योगदान मिलता है इससे NTDT संबंधित समस्यायें

व संक्रमण का खतरा स्वभाविक ही बढ़ जाता है।

शल्य क्रिया के दौरान होने वाली समस्यायें जैसे एटिलैक्टेसिस (फेफड़े के किसी भाग का या पूरा एक फेफड़ा संकुचित हो जाता है जिससे स्वरथ उत्तकों में सामान्य आक्सीजन अवशोषण में अवरुद्धता ) तथा डायफ्राम के निचले हिस्से में मवाद (abcess) आदि शामिल हैं।

शल्य क्रिया उपरांत थ्रोम्बोसिस होना एक आम बात है। जिसमें प्लेटलैट  $1,000,000 - 2000,000 / \text{mm}^3$  तक बढ़ सकता है। क्योंकि तिल्ली निकालनें के उपरांत थ्रोम्बोसिस का खतरा अधिक होता है अतः जिन रोगियों में प्लेटलैट बढ़े हुये होते हैं। उनमें अल्पमात्रा में एसपिरीन तथा जिनमें पहले थ्रोम्बोसिस हो चुका हो उनमें एंटीकोएग्युलैन्ट (थक्का विरोधी ) दवा का प्रयोग करने की सलाह दी जाती है।

## NTDT रोगियों में तिल्ली की शल्य क्रिया पूर्व व पश्चात क्या सावधानियां होनी चाहिये ?

शल्य क्रिया पूर्व व पश्चात सावधानियां वो ही हैं जो पूर्व में थैलासीमिया मेज़र में वर्णित की जा चुकी हैं।

## NTDT रोगियों में लोह अतिभार कैसे होता है ?

थैलासीमिया मध्यमा में लोह अतिभार होने के दो स्रोत हैं। आतों से लोहे का बढ़ा हुआ अवशोषण तथा कभी-कभी होने वाला रक्ताधान। NTDT रोगियों में लोह अतिभार थैलासीमिया मेज़र रोगियों की अपेक्षा धीरे होता है। NTDT रोगियों में लोह निष्कासन मुख्यतया लोह अतिभार तथा लोह संचय की गति पर निर्भर करता है।

## NTDT रोगियों में लोह अतिभार का आंकलन कैसे करते हैं ?

सिरम फेरीटिन स्तर NTDT रोगियों में लोह अतिभार का आर्दश प्रतिबिम्ब नहीं दर्शाता। 10 वर्ष की आयु उपरान्त प्रति 1-2 वर्ष पश्चात MRI T2\* द्वारा जिगर में लोहे की मात्रा का आंकलन करना चाहिये।

## NTDT में सिरम फेरीटिन एक विश्वसनीय पैमाना क्यों नहीं है ?

अप्रभावी रुधिर निर्माण व जीर्ण रक्तक्षय/आक्सीजन की कमी के संयोजन परिणाम स्वरूप हैप्सीडिन का दमन होता है। इससे आंतों से लोहे का

अवशोषण बढ़ जाता है तथा रैटिकोएंडोथीलीयल प्रणाली से पुनरावर्तित लोहे का निर्गमन बढ़ जाता है। इसके परिणाम स्वरूप मैकरोफेज में लोहे की क्षीणता, तुलनात्मक सिरम फैरीटिन स्तर में कमी तथा पोर्टल व जिगर कोशिकाओं की और लोहे अतिभार के झुकाव से जिगर में लोहे की मात्रा बढ़ जाती है।

थैलासीमिया मेजर व NTDT रोगियों में सिरम फैरीटिन व जिगर में लोहे की मात्रा (mg/gm dwl) की तुलना

फैरीटिन	LIC	LIC NTDT
ng/ml	थैलासीमिया मेजर	
500	2.7	5.8
1000	5.4	11.6
1500	8.2	17.4
2000	10.9	23.2
600	3.2	7.0

## NTDT में लोह अतिभार कैसे प्रभावित करता है ?

जीवन के पहले व दूसरे दशक में असाधारण उत्तेजित ल्यूटिनाईजिंग हारमोन, पिट्युटरी अनुक्रिया तथा रजोदर्शन में देरी। बाद में तीसरे व चतुर्थ दशक में मधुमेह, जिगर फाइब्रोसिस, हृदय कि विफलता, पिट्युटरी ग्रंथी की अल्प क्रियाशीलता हो सकती है।

## NTDT रोगियों में लोह निष्कासन चिकित्सा कब आरम्भ करनी चाहिये ?

फैरीटिन NTDT रोगियों में लोह अतिभार निदान का एक उत्तम सूचक नहीं है। NTDT रोगियों में जब जिगर में लोह की संघनता LIC 7 mg Fe/gm dwl से अधिक हो जायें तो लोह निष्कासन प्रक्रिया आरम्भ कर देनी चाहिये। जहाँ पर LIC मापने की सुविधा न हो अथवा रोगी अस्थिकार कर दे तो सिरम फैरीटिन की 400–500 ng/ml की मात्रा को सीमा मानकर लोह निष्कासन आरम्भ कर देना चाहिये। NTDT रोगियों में लोह निष्कासन प्रक्रिया की आवश्यकता उम्र भर नहीं पड़ती। अन्तराल पर लोह निष्कासन प्रक्रिया व सावधानी पूर्वक लोह अतिभार के आंकलन की सिफारिश की जाती है।

NTDT रोगियों में 5 वर्ष की आयु से ही बिना रक्ताधान के भी सकारात्मक लोह अतिभार हो सकता है। इस आयु से लोह निष्कासन प्रक्रिया आरम्भ कर देनी चाहिये ताकि लगातार हो रहे लोह निष्कासन संकलन को रोका जा सकें।

## NTDT रोगियों में टांग में अल्सर/घाव होने के क्या कारण हैं?

बचपन की अपेक्षा बड़ी आयु के रोगियों में टांग में अल्सर अधिक पाये जाते हैं। बड़ी आयु के रोगियों में आक्सीजन की कमी के कारण पांव के छोर की त्वचा पतली होती है इससे अधः त्वक उत्तक टूटने से थोड़े से आघात से भी जख्म बनने का खतरा बना रहता है। यह अक्सर टखने के ऊपर खरोंच या चोट से आरम्भ होता है। एक बार घाव बन जाने पर बहुत वेदना दायक होता है व मुश्किल से ठीक होता है। यद्यपि निरंतर रक्ताधान से दीर्घ स्थाई अवस्थाओं में लाभ मिल जाता है।

## टांग के घाव का प्रबंधन कैसे करना चाहिये?

- टखने के ऊपर चोट से बचें
- तौलिये वाले मोजे (ऊपर से नीचे) पहने
- टखनों पर कलाई वाले बैंड पहने
- सोते समय पैर को 10 से भी उठा कर रखें
- बैठते समय दिन में कम से कम 2 घण्टे के लिये पैरों को दिल के स्तर से ऊँचा रखें।
- जिंक पूरक का प्रयोग करें।
- हाईड्रोक्सीयूरीया अकेले या एरिथ्रोपोयटीन के साथ लाभदायक है।
- आक्सीजन चैम्बर भी कुछ राहत प्रदान कर सकते हैं। यह उत्तकों में आक्सीजन की कमी को दूर करता है।

## प्रत्येक रक्ताधान प्रक्रिया में थैलासीमिया रोगी के निरीक्षण

तारीख					
चढ़ाये गये रक्त की मात्रा					
रक्ताधान पूर्व	Hb gm/dl				
TLC	X10 <sup>9</sup> /L				
DLC- पॉलिमोरफ	%				
लिम्फोसाइट्स्	%				
मोनोसाइट्स्	%				
बेसोफिल्स्	%				
इओसिनोफिल्स्	%				
प्लेटलेट्स्	X1000				
यकृत	cm				
प्लीहा	cm				
रक्ताधान प्रतिक्रिया अगर हो तो					
केलफर – मात्रा सलाह					
डेसफेराल – मात्रा सलाह					
डैफरासिराक्स सलाह					
अगली तिथी					
अन्य					

निरीक्षण—त्रैमासिक		निरीक्षण—वार्षिक		
तिथि		तिथि		
फैरिटिन ng/mL		HBs Ag		
कुल बिलीरुबिन		एंटी HBs Ab		
डाइरेक्ट		HCV		
SGOT/AST		HCV RNA		
SGPT/ALT		HIV		
ALP		श्रवण जांच		
GGTP		दृष्टि जांच		
कुल प्रोटीन		दस वर्ष की आयु के बाद प्रतिवर्ष या जब भी जरुरत हो		
एल्बुमिन		रक्त शर्करा खाली पेट		
ग्लोब्युलिन		शर्करा PP (नाश्ते के 2 घंटे बाद)		
युरीया		FT3		
क्रियटीनाइन		FT4		
यूरिक एसिड		TSH		
कैल्शियम		ECG		
फॉस्फोरस		इकोकार्डिओग्राफी		
कद		MRI T2* हृदय /MIC		
वज़न		MRI T2* यकृत/LIC		
		PTH		
		LH		
		FSH		
		इस्ट्राडिओल		
		टेस्टोस्टेरॉन		
		डिहायड्रो एपियनड्रोस्टेरॉन सल्फेट		
		कॉर्टिसॉल		
		अस्थि संघनता		

## वृद्धि तालिका – लड़के

2 से 20 वर्ष : लड़के

आयु अनुसार उंचाई तथा भार प्रतिशत

नाम – .....

जन्मतिथी – .....

पिता का कद .....

माता का कद .....

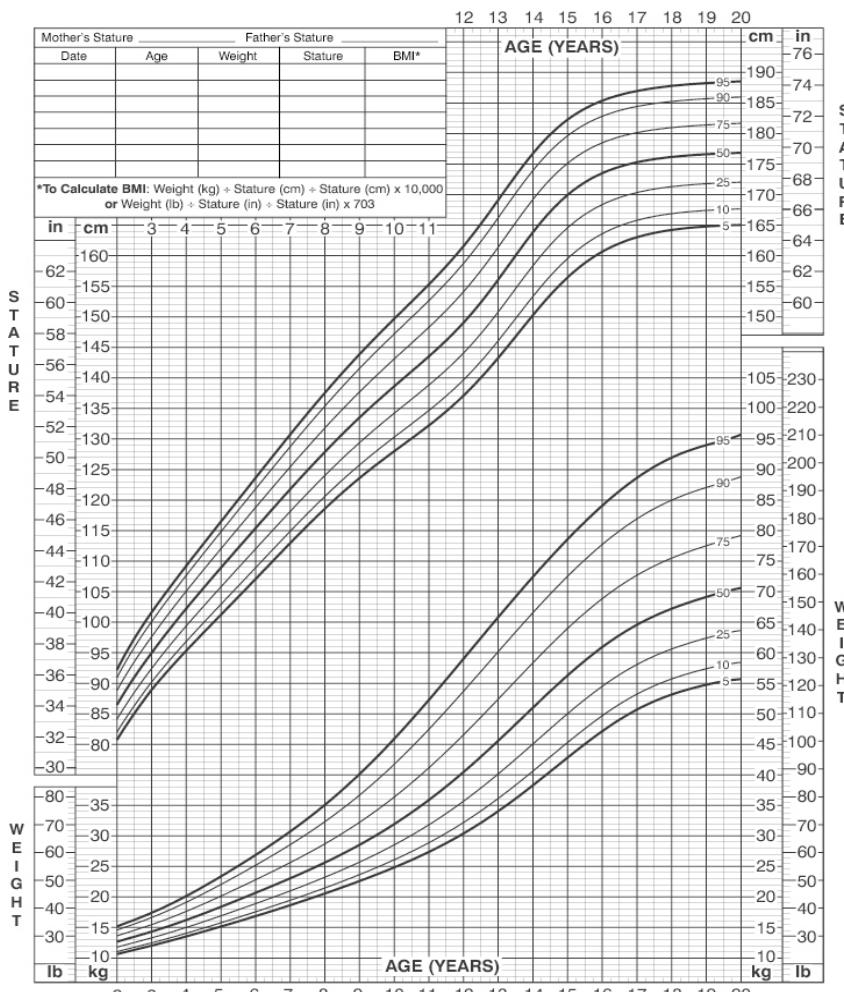
लाक्षिक कद .....

### 2 to 20 years: Boys

### Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME \_\_\_\_\_

RECORD # \_\_\_\_\_



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000). <http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

## वृद्धि तालिका – लड़कियाँ

2 से 20 वर्ष : लड़कियाँ

आयु अनुसार उचाई तथा भार प्रतिशत

नाम – .....

जन्मतिथी – .....

पिता का कद .....

माता का कद .....

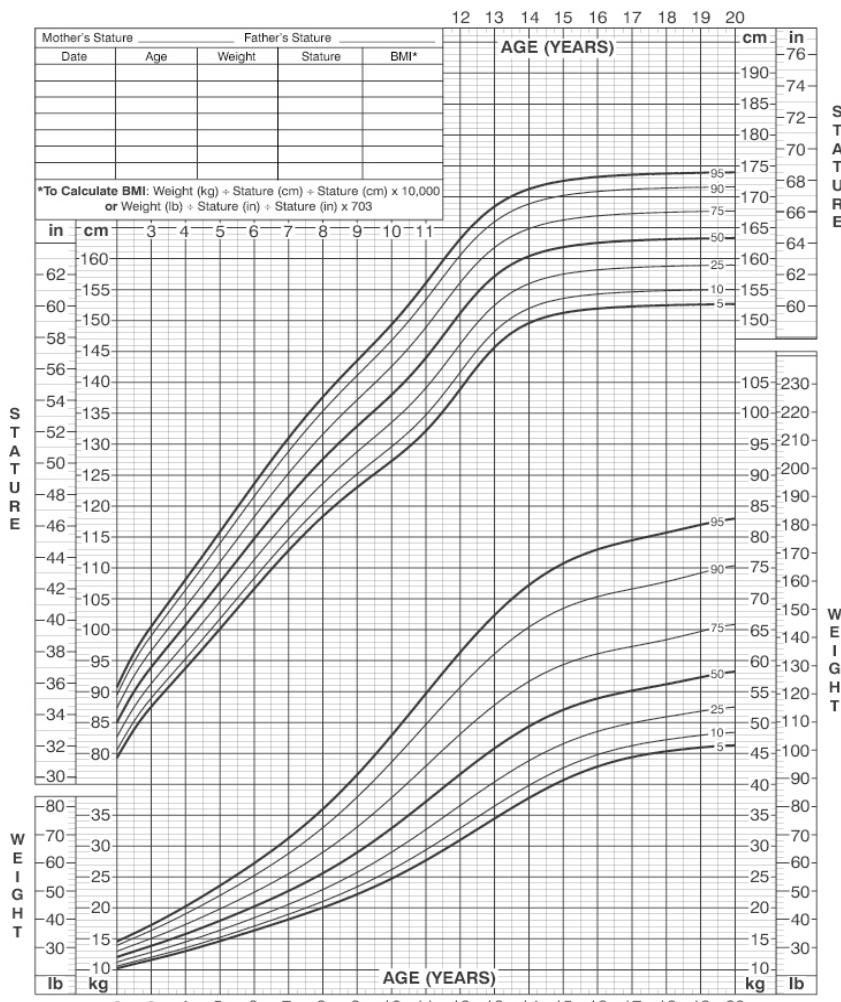
लाक्षिक कद .....

### 2 to 20 years: Girls

### Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME \_\_\_\_\_

RECORD # \_\_\_\_\_



Published May 30, 2000 (modified 11/21/00).

SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2000). <http://www.cdc.gov/growthcharts>



SAFER • HEALTHIER • PEOPLE™

## अनुलग्नक :

### भारत में थैलासीमिया संस्थायें

#### आंध्र प्रदेश

डॉ. सुमन जैन

सचिव

थैलासीमिया एण्ड सिक्कल सैल सोसाईटी

डोर नं. 22-8-496 से 501, चट्टा बाजार एक्स रोड़,

नजदीक सिटी सिविल कोर्ट, पुरानी हवेली,

हैदराबाद (ए.पी.)—500002

फोन : 040—24560011, 24520159 / 09989706399

E-mail : [sumanjaindr@gmail.com](mailto:sumanjaindr@gmail.com); Website : [www.tscs.in](http://www.tscs.in)

#### श्री मनिभुशन

सचिव

थैलासीमिया चिल्ड्रन वेलफेयर सोसाईटी

श्री कृष्णा चौक, मझोलिया रोड़,

मुज्जफरपुर, बिहार—842001

फोन : 09835469787

E-mail : [mani\\_bhushan92@yahoo.com](mailto:mani_bhushan92@yahoo.com)

#### डॉ. नीलम सहाय

अध्यक्ष

बिहार थैलासीमिया सोसाईटी

C/o हीमोफीलिया हॉस्पिटल

इनकम् टैक्स क्रासिंग

पटना—800001, बिहार

फोन : 9431456999

### चण्डीगढ़

श्री एस.पी.अजमानी

#### अध्यक्ष

थैलासीमिया चिल्ड्रन वेलफेर एसोसिएशन

PGIMER, APC बिल्डिंग, 4<sup>th</sup> फ्लोर,

डी-ब्लॉक, सेक्टर-12, चण्डीगढ़ 160012

फोन : 09814603322

E-mail : tcwaassociation@yahoo.com

### छत्तीसगढ़

श्री प्रमोद पुरी

#### महासचिव

थैलासीमिया वेलफेर सोसाइटी, भिलाई

1054, कुरुड़ रोड़, कोहका, भिलाई,

जिला—दुर्ग, छत्तीसगढ़

फोन : 09826170783; 07587145031

E-mail : pramodpuri.bhilai@gmail.com

thalassemia.bhilai@gmail.com

### श्री गुरमुख दास आहूजा

#### अध्यक्ष

थैलासीमिया सोसाइटी

अमर ज्योति गारमेंट्स

5, जय हिन्द होज़री एण्ड रेडीमेड मार्केट

पंडरी, रायपुर, छत्तीसगढ़

फोन : 08602266000, 09303406200

## दिल्ली

डॉ. जे.एस अरोड़ा

### महासचिव

नैशनल थैलासीमिया वेलफेयर सोसाईटी  
KG-1/97, विकास पुरी, नई दिल्ली—110018  
फोन : 9311166710, 711, 712  
E-mail : ntws08@gmail.com  
web : thalassemiaindia.org.in

## श्रीमती शोभा तुली

### सचिव

थैलासीमिक्स इंडिया  
A-9, निजामुद्दीन वैर्स्ट, नई दिल्ली—110013  
फोन : 9810019950  
E-mail : thalcind@yahoo.co.in

## ગुजરात

श्री अंकुर साह

### सचिव

श्रीमती एत्रिलक्ष्मी जी मजूमदार  
थैलासीमिया प्रिवेंशन कांउसेलिंग एण्ड ब्लड ट्रान्सफ्यूजन सोसाईटी  
G 4, शिव दर्शन अपार्टमैन्ट, अपोज़िट बैंक ऑफ इंडिया,  
चैनला गली, गोपी पुरा, सूरत—395001  
फोन : 9925663889

## डॉ. आर.बी. साह

### अध्यक्ष

थैलासीमिया एण्ड सिक्कल सैल सोसाईटी  
114, शैफाली सेन्टर, पालडी चार रास्ता,  
अहमदाबाद—380006  
फोन : 9824076521, 9909000200

डॉ. अनिल खत्री

ऑनररी सचिव

थैलासीमिया जागृती फॉउंडेशन

1,2, सरस्वती को. ओप. हाउसिंग सोसाईटी,

बी/एच समरथनगर बस स्टैण्ड,

इंदिरा ब्रिज कार्नर, हंसोल, सरदार नगर, अहमदाबाद—382475 (गुजरात)

फोन : 09428498109

E-mail : dranilkhatri@yahoo.com

## हरियाणा

श्री राम कुमार

अध्यक्ष

हरियाणा थैलासीमिया वेलफेर सोसाईटी

133-A/29, नजदीक सागर विला,

राम गोपाल कॉलोनी, रोहतक 124001

फोन : 9355671882

E-mail : sssssrtk@yahoo.com

श्री वेद झण्डई

ऑनररी सचिव

थैलासीमिया वेलफेर सोसाईटी हिसार

42-A, विजय नगर, हिसार (हरियाणा)

फोन : 09416072099

श्री रविंदर झुड़ेजा

फाउंडर महासचिव

फॉउंडेशन अगेंस्ट थैलासीमिया

1F/35. नजदीक कल्याण सिंह चौक,

NIT फरीदाबाद—121001

फोन : 9711515156

E-mail : ngoindian@gmail.com

### जम्मू एण्ड कश्मीर

श्री सुधीर सेठी

अध्यक्ष

J & K थैलासीमिया वेलफेर सोसाइटी

217/6 चन्नी हिमत,

जम्मू—180015

फोन : 09419148991

E-mail : sudhirsethi5@gmail.com

### केरला

श्री करीम करस्सेरी

फोनिक्स सालेम

“SISU”, चलापुरम P.O.

कोऱ्हीकोडे—673602

फोन : 9446732299

E-mail : kareemkarassery@gmail.com

### मध्य प्रदेश

श्री चन्द्र शेखर

अध्यक्ष

M.P. थैलासीमिया वेलफेर सोसाइटी

53JH, नन्दा नगर, नजदीक पोर्ट ऑफिस,

रिंकू शर्मा थैलासीमिया चैरिटेबल हॉस्पिटल

इंदौर (मध्य प्रदेश)

फोन : 07314025333

### श्री सतीश पवेचा

अध्यक्ष

थैलासीमिया एण्ड सिक्कल सैल सोसाइटी इंदौर

291, M.G. मार्ग (इंडियन मेडिकल स्टोर)

नजदीक लाल हॉस्पिटल, इंदौर (मध्य प्रदेश)

**श्री गिरीश आहूजा**  
दिशा वेलफेर एसोसिएशन समिति  
B/12, संजय नगर  
नजदीक नानक ट्रेडर्स, राझी  
जबलपुर (मध्य प्रदेश)  
फोन : 9584469404, 9302528369  
E-mail : girishahuja4413@yahoo.com

**डॉ. साजिद खान**  
**सचिव**  
M.P. थैलासीमिया किड केयर सोसाईटी  
4, फतेहगढ़, अपोजिट ओल्ड गेट,  
हामिदिया हॉस्पिटल,  
भोपाल, मध्य प्रदेश—462001  
फोन : 9826057909  
E-mail : drsajid\_khan@yahoo.com

**श्री कन्हैया लाल भम्भानी**  
**अध्यक्ष**  
थैलासीमिया सोसाईटी ग्वालियर  
A106, समाधिया कॉलोनी  
ग्वालियर (मध्य प्रदेश)  
फोन : 09977478345  
E-mail : mukeshbansal464@gmail.com

**श्री समपत रामटेके**  
**अध्यक्ष**  
सिक्कल सैल सोसाईटी ऑफ इंडिया रजि.  
712, उत्कर्ष निर्मन  
सदर, नागपुर—440001

**महाराष्ट्र**

**श्री विनय शौद्धी**

**अध्यक्ष**

थिंक फांडेशन

गोल्डन बेरी, सुन्दर नगर, कालीना,  
सांताक्रूज़ ईस्ट, मुंबई-400029

फोन : 9820146448

E-mail : [vinay@thinkfoundation.org](mailto:vinay@thinkfoundation.org)

**श्रीमती नितिका मीरचन्दानी**

**सचिव**

वुई केयर ट्रस्ट

8211, लक्ष्मी हाउसिंग सोसाईटी  
4, बंगलो, मनीष नगर, नजदीक गुरुद्वारा  
अंधेरी, मुंबई-400053, महाराष्ट्र

E-mail : [wecaretrust@hotmail.com](mailto:wecaretrust@hotmail.com)

**श्री पंकज उदास**

**अध्यक्ष**

पेशेंट'स एसोसिएशन थैलासीमिक यूनिट ट्रस्ट  
कांजी खेतशी न्यू बिल्डिंग, तृतीय मंजिल,  
तात्या घासपुरे मार्ग, मुंबई-400004

फोन : 0091-9820057282

E-mail : [patutmumbai@gmail.com](mailto:patutmumbai@gmail.com)

**श्री रमेश अरोड़ा**

**सचिव**

थैलासीमिया सोसाईटी ऑफ पुणे  
शॉप नं.90, ग्राउंड फ्लोर, प्रेस्टीज पोइंट,  
283, शुक्रवार पेठ, पुणे-411002  
फोन : 0937245540

श्री अशोक खटूजा

सचिव

थैलासीमिया चिल्ड्रन वेलफेर सोसाईटी

105, मेनका पार्क, अपोज़िट प्रभात गार्डन, उल्हास नगर—421005

फोन : 919822047646, 7276781588

E-mail : khatujaashok@yahoo.co.in

कु० संगीता वधवा

यूथ थैलासीमिक्स एलायन्स (YTA)

JN-4, शांति सागर ओनर्स, बिल्डिंग नं.3 / 12, सेक्टर—10,

वाशी, नवी मुंबई, महाराष्ट्र—400703

फोन : 9322826262

E-mail : yta.sangeeta@gmail.com

डॉ. विंकी रुद्धवानी

अध्यक्ष

थैलासीमिया सोसाईटी ऑफ सैन्ट्रल इंडिया

रुद्धवानी चार्झल्ड केयर सेन्टर एण्ड हॉस्पिटल

22, सिन्धू नगर, जारिपटका,

नागपुर—440014, महाराष्ट्र

E-mail : dr.vinky@yahoo.com

ओडिशा

श्री सिबाब्रता दास, OAS(I)SB

(जिला न्यायाधीश, जयपुर),

अध्यक्ष

थैलासीमिया एण्ड सिक्कल सैल एनीमीआ वेलफेर सोसाईटी (टेस्वेल्स)

ओडिशा

ब्लड बैंक बिल्डिंग, म्यूनिसिपल कॉर्पोरेशन हॉस्पिटल,

भुबनेश्वर—751002

फोन : 0674—2593939

## असम

डॉ. जिशान अहमद

नॉर्थ ईस्टर्न थैलासीमिया सोसाईटी

Qtr. No. APQ-1, Lane-k, असम मेडिकल कॉलेज,

डिब्रुगढ़-786002, असम

फोन : 09435031369 / 09435130150

## पंजाब

डॉ. प्रवीन सी. सोबती

### अध्यक्ष

पंजाब थैलासीमिक्स वेलफेयर सोसाईटी

बाल चिकित्सा विभाग, थैलासीमिक्स रोगीकक्ष

दया नन्द मेडिकल कॉलेज एण्ड हॉस्पिटल

लुधियाना, पंजाब-141001

फोन : 9876130612

E-mail : parveen\_c\_sobti@yahoo.co.in

## श्री दविन्दर सिंह

### अध्यक्ष

पटियाला थैलासीमिक्स चिल्ड्रन वेलफेयर एसोसिएशन

गर्वमेंट राजिन्दर हॉस्पिटल,

ब्लड बैंक (थैलासीमिया रोगीकक्ष) पटियाला (पंजाब)

फोन : 09815529477

E-mail : ptcwa@rediffmail.com

## श्री परमिन्दर सिंह

### सचिव

अमृतसर थैलासीमिया वेलफेयर सोसाईटी

शॉप नं.181, आइडीएच मार्केट, अपोजिट सूरज चान्द सिनेमा,

नजदीक बस स्टैण्ड, अमृतसर

फोन : 09888387337, 09855231133

E-mail : parminderasr@yahoo.com

**राजस्थान**

**श्री ईश्वर परवानी**

**सचिव**

अजमेर रीजन थैलासीमिया वेलफेयर सोसाईटी

R.O. 182/2, मुन्द्री मोहल्ला

अजमेर (राजस्थान)–305001

फोन : 099282271126; 0145–2621082

**डॉ. विपिन गर्ग**

**सचिव**

मारवाड़ थैलासीमिया सोसाईटी

C/o न्यू मरुधर मेडिकल स्टोर, अपोजिट उमेद हॉस्पिटल

जोधपुर, राजस्थान

फोन : 09460544378

E-mail : drvipingarg@gmail.com

**श्री सुनील जैन**

**सचिव**

थैलासीमिया सोसाईटी कोटा

1-J-6, विज्ञान नगर,

कोटा–324005 (राजस्थान)

फोन : 09414189209

E-mail : suniljain122@yahoo.in

**श्री नरेश भटिया**

**सचिव**

थैलासीमिया चिल्ड्रन सोसाईटी जयपुर एण्ड एस.डी.एम.एच (SDMH)

157, फ्रंटियर कॉलोनी, आदर्श नगर

जयपुर–302004, राजस्थान

फोन : 91–0141–5062132; 667006

E-mail : nareshbhatia157@gmail.com

## उत्तर प्रदेश

डॉ. जे. सरदाना

### सचिव

थैलासीमिया चिल्ड्रन वेलफेर सोसाइटी

35-A/1-1A, रामपुर गार्डन,

सिविल लाइन्स, बरेली, (उ.प्र.)

फोन : 09837708240, 982510107

E-mail : dr\_sardana@yahoo.co.in

## डॉ. आर.एन मेहरोत्रा

### अध्यक्ष

थैलासीमिया सोसाइटी ऑफ इंडिया, इलाहाबाद

25, रानी मण्डी, 110 अत्तसूर्या, इलाहाबाद—211003

फोन : 9648958600

## डॉ. संजय राय

### सचिव

वाराणसी रीजनल थैलासीमिया वेलफेर सोसाइटी

प्रबन्धन ऑफिस : कमरा नं. ए-1,

माता आनंदमयी हॉस्पिटल, शिवाला

वाराणसी—221005, (उ.प्र.)

फोन : 09307912884, 09335793833

[www.twg-vrtws.org](http://www.twg-vrtws.org)

## श्री प्रवीर आर्या

### सचिव

थैलासीमिक्स इंडिया सोसाइटी

4<sup>th</sup>, चर्च बिल्डिंग हज़रत गंज,

लखनऊ (उ.प्र.)

फोन : 9415005894, 9876130614

E-mail : tis\_lucknow@yahoo.com

**पश्चिम बंगाल**

**डॉ. नर्बेंदु चौधरी**

**अध्यक्ष**

थैलासीमिया चाइल्ड हेल्थ—केयर सोसाइटी  
शहीद शिबशंकर, सेवा सदन  
बाबुराग, बर्दवान—713104 (पश्चिम बंगाल)  
E-mail : tchcsburdwan@gmail.com

**श्री तपस सेनगुप्ता**

**सचिव**

थैलासीमिया सोसाइटी ऑफ इंडिया  
48A, मुक्ताराम बाबू गली, कोलकता (पश्चिम बंगाल) 700004

**श्री एस. मित्रा**

**सचिव**

हीमेटोलोजी फांउडेशन  
17 / 1, चैतला सेन्ट्रल रोड, ग्राउंड फ्लोर,  
कोलकता—700027  
फोन : 09230573425, 9831097670

**श्री अपूर्बा घोष**

**महासचिव**

वेरस्ट बंगाल वोलन्टरी ब्लड डोनर फॉरम  
76, पाइनियर पार्क, बरसात,  
कोलकता—700124 (पश्चिम बंगाल)  
फोन : 9433005766