

पॉलिसिस्टिक किडनी
डिसीज़ (PKD)
जानकारी

 **PKD**
FOUNDATION

*For Research in Polycystic
Kidney Disease*

HINDI

PKD के प्रकार एवं व्यापकता

पॉलिसिस्टिक किडनी डिजीज के दो अनुवंशिक रूप हैं: ऑटोसोमल डॉमिनेंट (ADPKD), जीवन के लिए धोकादायक जीनी बीमारियों में सबसे अधिक साधारण बीमारी एवं ऑटोसोमल रिसेसिव (ARPKD), एक दुर्लभ बीमारी जो जन्म के प्रथम महीने में ही मृत्यु का कारण बन सकती है।

PKD की उपस्थिति में दोनों गुदों में पुटियों पनपती हैं। यह पुटियाँ अत्यंत कम या अधिक मात्रा में पाई जा सकती हैं और इन पुटियों का आकार एक घुंटी के बराबर से लेकर एक छोटे चकोले इतना हो सकता है। सामान्यतः मनुष्य के गुदे का आकार उसकी मुट्ठी के बराबर होता है। जब अधिक मात्रा में पुटियाँ पनपती हैं तब गुदों का आकार एक फुटबॉल के बराबर या उससे भी बड़ा हो सकता है एवं हर एक गुदे का वजन 38 पौंड (14 किलोग्राम) तक हो सकता है।

पुटियाँ द्रव से भरी बैलियाँ हैं जो गुदों का आकार बढ़ाती हैं एवं उनके साफ करने के कार्य में बाधा उत्पन्न कर सकती हैं। पुटियाँ रक्तवाहिकाओं का संकुचन करती हैं, जिसके कारण रक्त-दाब में वृद्धि होती है। इसी कारणवश ADPKD का प्रथम लक्षण प्रायः उच्च रक्त-दाब होता है। अन्य लक्षणों में कुछ लक्षण थकान, बार बार मूत्रण, मूत्र में रक्त का पाया जाना, सरदर्द, गुदे की पथरी एवं मूत्रमार्ग में संक्रमण यह हैं।

अमरीका के नेशनल इंस्टीट्यूट्स ऑफ हेल्थ (NIH) का अनुमान है कि 10,000 में एक से लेकर 40,000 में एक शिशु ARPKD का शिकार है। इसके विपर्यास में PKD के डॉमिनेंट रूप (ADPKD) से 400 में एक से लेकर 1,000 में एक इस रोग का शिकार है।

उदाहरण के तौर पर देखा जाए तो अमेरिका में PKD के रोगियों की संख्या, सिस्टिक फाइब्रोसिस, मस्क्युलर डिस्ट्रोफी, हिमोफीलिया, डाउन्स सिंड्रोम, सिक्ल सेल एनिमिया एवं हंटिंगटन डिजीज के रोगियों की संख्या से, अधिक है! वास्तव में अनुमान है कि 600,000 अमरीकी एवं 1 करोड़ 25 लाख लोग दुनिया में PKD से पीड़ित हैं जिससे वह जीवन के लिए धोकादायक जीनी बीमारियों में सबसे अधिक साधारण बीमारी है। इस बीमारी का प्रभाव मल्टीपल स्कलेरोसिस से दुगुना एवं सिस्टिक फाइब्रोसिस से 20 गुना है।

पॉलिसिस्टिक किडनी डिजीज के तथ्य

चूंकि PKD एक अनुवांशिक बीमारी है, इसका डॉमिनेंट रूप (ADPKD) एक पीढ़ी से दूसरी पीढ़ी तक माता अथवा पिता किसी एक के बीमारी से पीड़ित होने पर पहुँच सकता है। ADPKD से पीड़ित जनक के प्रत्येक बालक को इस बीमारी से प्रभावित होने की 50 प्रतिशत संभावना होती है।

स्त्री या पुरुष पर ADPKD बराबरी से आक्रमण करता है और आयु, प्रजाति या संजातीय उद्गम, भौगोलिक अवस्थिति या सामाजिक-आर्थिक स्थिति इन सभी बातों का कोई महत्व नहीं है और यह बीमारी किसी बीच की पीढ़ी को भी नहीं छोड़ती।

सामान्य रूप से प्रत्येक मनुष्य शरीर के पिछले भाग में पसली पिंजर के नीचे रीढ़ की हड्डी के दोनों तरफ स्थित दो गुदों के साथ जन्म लेता है। रक्त रस को गुदे साफ करते हैं और मूत्र का निर्माण करते हैं, जिससे अपशेष शरीर से बाहर निकाले जाते हैं। गुदों के भली भौति कार्य न करने से रक्त में अपशेषों की मात्रा बढ़ती है जिससे क्रोमिक पोन्ड्रानिंग नाम की विषण्ण स्थिति उत्पन्न होती है।

गुदों का नाकाम होना, ब्रेन अँव्युरिडमस, मिट्टल वॉल्व प्रोलैप्स, बार बार होने वाला गुदे और मूत्रमार्ग का संक्रमण, पार्श्व या पीठ का घिरकारी दर्द, अग्न्याशय या जिगर पर पुटियों, हृदय का परिवर्धन, गुदे की पथरी, उठ मूल एवं उदरीय हरनिषा और बड़ी आँसों का डायबरेटिकयुलाइटिस यह ADPKD के उपद्रव हैं।

PKD के रोगियों में 60 प्रतिशत से अधिक रोगी वृक्कघात का शिकार होते हैं, डायलिसिस एवं गुर्दे का प्रतिरोपण इसके संतुलित उपचार हैं। किंतु फ़िलहाल PKD से मुक्त होने का कोई ज्ञात उपचार नहीं है।

PKD के रोगीओं के निदान के लिए तीन प्रकार के अनुभूत परीक्षण उपलब्ध हैं: अल्ट्रासाउंड, कंप्यूटेड टोमोग्राफी (CT) एवं मैग्नेटिक रेज़ोनन्स इमेजिंग (MRI)।

बीमारी का भय, इनकार एवं उसके बारे में अज्ञान यह PKD को सबसे बड़ी बाधाएँ हैं। वर्तमान अनुसंधान के अनुसार नियमित रूप से स्वास्थ्य का इज्जाल रखकर, अच्छी ख़ुराक लेकर तथा नियमित रूप से व्यायाम करने से ADPKD का रोगी इस बीमारी को क़ाबू में रखने में एक महत्वपूर्ण भूमिका निभा सकता है। PKD को योग्य शिक्षा एवं जानकारी लोगों तक पहुँचाने का काम PKD Foundation करती है।

PKD के साधारण लक्षण

यदि आप ADPKD के निम्नलिखित एक या अधिक लक्षणों को स्वयं में पाते हैं तो PKD Foundation की जानकारी अपने चिकित्सक से भली भँति समझ लें:

- उच्च रक्त-दाब
- गुर्दे की बीमारी की अनुवर्धिता
- हृदय रोग या आघात
- गुर्दे की पथरी
- बार बार होने वाला मूत्रमार्ग का संक्रमण
- लगातार या कभी कभी होने वाला पीठ, एक तरफ़ होने वाला या पेट का दर्द
- मूत्र में रक्त का पाया जाना

ARPKD के लक्षण एवं प्रारंभ बचपन से (कई बार इससे नवजात शिशु के मृत्यु का संभव है) या कभी कभी प्रौढ़ अवस्था तक काफ़ी हद तक बदल सकते हैं। चूँकि पुटियों से पीड़ित गुर्दे, मूत्र को साँझित नहीं कर सकते, ARPKD के रोगीओं में बड़ी मात्रा में मूत्र का निर्माण होता है। असल में सभी रोगी उच्च रक्त-दाब से पीड़ित हो जाते हैं, कुछ रोगीओं को भूख कम होती है और क्रद सिक्कुड़ता है और तक्ररीबन एक लिहाई रोगीओं को 10 वर्ष की आयु होने तक डायलिसिस या गुर्दे के प्रतिरोपण की आवश्यकता महसूस होती है। ARPKD के सभी रोगीओं के जिगर असामान्य अवस्था में होते हैं, जिसे कॉनजेंटल हेपेटिक फायब्रोसिस कहा जाता है।

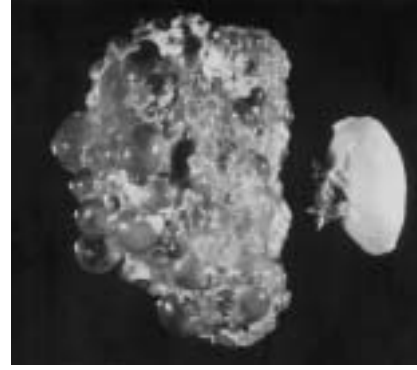
PKD पर वर्तमान संशोधन

PKD प्रोटीन्स जैसे कि - पॉलिसिस्टीन एवं पॉलिसिस्टीन-2 का क्या कार्य है तथा ARPKD के जीन को खोज निकालने के लिए जीनी अनुसंधान किया जा रहा है।

पुटियों का पनपना कम किया जा सके इसलिए अनुसंधान नई दवाइयों खोजने के साथ ही PKD की वृद्धि के निवंत्रण के लिए आहार योजनाएँ बनाने में भी जुटा है। अनुभूत अनुसंधान ऐसे मार्ग खोजने में लगा है जिससे PKD और उससे उत्पन्न हुए उपद्रवों को बेहतर सुलझाया जा सके।

कुटुंबों के साधारण विशेषकों का विश्लेषण किया जा सके इस हेतु PKD कुटुंबों की एक रजिस्ट्री बना रही है जिससे PKD के कारण एवं विकास के बारे में समझा जा सकेगा। इंटरनेशनल जीन स्पूटेशन रजिस्ट्री, स्पूटेशन का सूचीकरण कर उसका प्रभाव PKD की वृद्धि पर क्या होता है यह देखना चाहती है।

PKD Foundation
4901 मेन स्ट्रीट, स्वीट 200
केंन्सास सीटी, मीसुरी 64112-2634
1-800-PKD-CURE (753-2873)
(816) 931-2600
www.pkdcure.org



स्वस्थ किडनी [दाईं] पॉलिसिस्टिक किडनी की तुलना में

PKD का प्रबंध कैसे हो

PKD के संबंध में जितनी हो सके उतनी जानकारी प्राप्त करना यह सबसे महत्वपूर्ण कार्य है। किसी अच्छे गुरु के डॉक्टर (नेफ्रोलॉजिस्ट) से संपर्क करें। अपने डॉक्टर के द्वारा जानकारी प्राप्त करके या अपने घर के पास स्थित किसी अच्छे मेडिकल सेंटर के नेफ्रोलॉजी विभाग से संपर्क करके आप यह कर सकते हैं। PKD के बारे में जानकारी रखने वाले किसी नेफ्रोलॉजिस्ट या यूरोलॉजिस्ट का पता विभाग प्रमुख से प्राप्त करें।

अपना रक्त-दाब नियंत्रण में रखें। अपने डॉक्टर की सलाह से योग्य दवाइयों लें एवं यदि आवश्यक हो तो अपना वजन भी कम करें।

अपने आहार पर ध्यान दें। अपने डॉक्टर से पूछ कर किसी रीनल डाइटेशियन की सलाह लें। योग्य आहार आपके स्वास्थ्य के लिए लाभदायक हो सकता है।

अधिक मात्रा में कैफिन न लें - जैसे कि कॉफी, चाय, कोला, चॉकलेट तथा अंस्पोरीन के कुछ प्रकार (अंनारसीन, एक्सेट्रीन)। दवाओं के लेबल पढ़ें।

किसी भी प्रकार के मूत्रमार्ग या मूत्राशय के संक्रमण का तुरंत इलाज करें। आपने डॉक्टर की सलाह लें।

अपने डॉक्टर से पूछे बिना द्रुकानों में मिलने वाली दवाइयों न लें। ऐसी दवाइयों का प्रयोग न करें जिसमें इबुप्रोफेन या नैप्रोक्सेन मौजूद हो (एडविल, मेडोप्रेन, मोट्रीन, न्यूग्रिन या एलीक)।

शारीरिक व्यायाम करें। पैदल चलना, तेरना या हलके एरोबिक्स से आपका शरीर स्वस्थ तथा चुस्त रहेगा तथा बीमारी पैदा करने वाले कारणों से आप स्वयं को बचा सकेंगे।

हमारा ध्येय

एक समय, कभी ठीक न होने वाली बीमारी के रूप में देखा जाने वाला पॉलिसिस्टिक किडनी डिजीज़ (PKD) आज अध्ययन तथा चिकित्सा का मूल लक्ष्य बन गया है। **PKD Foundation** इस वृद्धि का उत्प्रेरक है।

पूरे संसार में हमारी ही एक ऐसी संस्था है जो PKD का उपचार खोजने एवं अनुभूत चिकित्सा को बेहतर बनाने के लिए इस बीमारी के अनुसंधान कार्यक्रमों में जुटी है। हम रोगी की शिक्षा, रोगी के प्रति समान को अभिज्ञता और PKD कुटुंबियों का समुचित समर्थन करने का प्रयास करते हैं।

हम बायोमेडिकल अनुसंधान परियोजनाओं के लिए धनराशि एकत्रित करते हैं। इसके अलावा हम चुनावेटेड स्टेटस कॉंग्रेस के अंतर्गत समितियों तथा विधायकों के माध्यम से PKD पर इंस्टीट्यूट्स ऑफ़ हेल्थ (NIH) द्वारा किए जा रहे अनुसंधान का महत्व प्रस्तुत करते हैं।

अनुसंधान कार्यक्रमों द्वारा तथा चिकित्सा जगत, कॉन्फेरेंसन्स, फाउंडेशन्स तथा आम लोगों में अभिज्ञता पैदा कर PKD के बारे में अभिज्ञता एवं ज्ञान के अंतर को कम करने का हमारा उद्देश्य है। हमारी एक ही संस्था है जो कि PKD के बारे में नियमित रूप से जानकारी देती है और PKD के विषय में होने वाले वार्षिक सम्मेलनों के माध्यम से संसार में किसी भी स्थान पर रोगियों को उपयुक्त शिक्षा प्रदान करती है।