अभिव्यक्ति

दैनिक भास्कर, राष्ट्रीय संस्करण, नई दिल्ली, बुधवार 15 फरवरी, 2017

नॉलेज भास्कर

सेहत... शरीर में कॉपर का जमना घातक

कुछ दिन पहले एक महिला ने बेटे को जन्म दिया। कुछ ही दिनों बाद वह नहीं रहा। फिर महिला पीलिया की चपेट में आई और ऐसी घिरी कि उसकी जान नहीं बचाई जा सकी। डॉक्टरों का कहना था कि उसके शरीर में कॉपर जमने लगा था। जांच में पता चला कि वह विल्सन रोग से पीड़ित थी, जानिए क्या है यह दुर्लभ बीमारी-

डॉ. संजय सिंह नेगी
सीनियर कन्सल्टेंट एचपीबी सर्जरी व लिवर ट्रांसप्लांटेशन, बीएलके सुपर स्पेशियलिटी हॉस्पिटल, नई दिल्ली

विल्सन रोग एक स्थिति है, जिससे शरीर में कॉपर पॉयजनिंग हो जाती है। यह दुर्लभ जेनेटिक म्यूटेशन के कारण होती है। जब विकृत एक्स-एक्स या एक्स-वाय जीन्स माता-पिता से बच्चों में स्थानांतरित हो जाते हैं तो, जब दोनों विकृत जीन्स, माता-पिता प्रत्येक से एक, आपस में मिलते हैं तब यह होता है। यह सेरूलोप्लाज्मिन एंजाइम को प्रभावित करते हैं जो शरीर में कॉपर मेटाबॉलिज्म के लिए जिम्मेदार है। नजदीकी रिश्तेदारों में वैवाहिक संबंध होने पर यह अधिक होता है।

आमतौर पर स्वस्थ शरीर में लिवर अतिरिक्त और अनावश्यक कॉपर को फिल्टर कर लेता है। इसे यूरिन द्वारा निकाल देता है लेकिन, विल्सन रोग में लिवर अतिरिक्त कॉपर को बाइल में नहीं निकाल सकता, जो जरूरी है। कॉपर लिवर में जमा होकर अंगों को क्षतिग्रस्त करता है। इसके कारण रक्त में अतिरिक्त कॉपर आ जाता है, वह मस्तिष्क, किडनी, आंखों और लिवर तक पहुंच जाता है और वहां जमा होने लगता है। उपचार न कराया जाए तो विल्सन रोग के कारण मस्तिष्क गंभीर रूप से क्षतिग्रस्त हो सकता है या लिवर ध्वस्त हो सकता है और मृत्यु हो सकती है।

लक्षणः किस अंग में कॉपर का जमाव हुआ है उसके आधार पर विल्सन रोग के लक्षण अलग-अलग हो सकते हैं। विल्सन रोग के साथ जन्म लेने वाले व्यक्ति में इस डिसऑर्डर के लक्षण 6-20 वर्ष आयु वर्ग में दिखाई देने लगते हैं। कई दुर्लभ मामलों में, लक्षण 40 वर्ष की उम्र में दिखाई देते हैं। हालांकि, अगर इसका डायग्नोसिस और उपचार जल्दी करा लिया जाए तो अच्छा रहता है, लेकिन अधिकतर मामलों में इस डिसऑर्डर का पता नहीं चल पाता, क्योंकि इस रोग में लक्षणों का कोई सेट पैटर्न नहीं होता है। इसके साथ ही, विल्सन रोग के लक्षण और संकेत इस पर निर्भर कर सकते हैं कि शरीर का कौन-सा अंग प्रभावित हुआ है। कुछ सामान्य लक्षणों में व्यक्तित्व में बदलाव आना, बोलने संबंधी विकृति, लैंगिक-अति सक्रियता, अनियंत्रित आक्रामक व्यवहार, अवसाद आदि लेकिन, अगर लिवर में कॉपर का जमाव हो जाता है तो शरीर में ये लक्षण दिख सकते हैं जैसे लिवर में सूजन, पेट की आंतरिक परत में तरल का जमाव, कमजोरी, थकान महसूस होना, वजन कम होना, एनीमिया, अमीनो एसिड का उच्च स्तर, प्रोटीन, यूरिक एसिड, उल्टी, भूख न लगना, बार-बार पीलिया होना, हाथों व पैरों की मांसपेशियों में ऐंठन आदि।

- विल्सन रोग को गंभीर होने से रोकने में जल्दी डायग्नोसिस और समय रहते इसका उपचार सबसे महत्वपूर्ण हैं।
- जबकि कई लक्षण जैसे पीलिया, एडेमा दूसरी स्थितियों जैसे किडनी और लिवर में भी परेशानी दिखाई दे सकती है।

डायग्नोसिसः ब्लड टेस्ट की सहायता से, लिवर के एंजाइमों में असामान्यता, रक्त में कॉपर का स्तर, सेरूप्लाज्मिन (एक प्रोटीन जो रक्त द्वारा कॉपर ले जाता है) का स्तर, रक्त में शुगर का स्तर कम होना आदि की जांच की जाती है।

कॉपर के जमाव को जानने के लिए यूरिन टेस्ट किया जा सकता है। यहां तक कि इस रोग से पीड़ित 50 प्रतिशत लोगों की आंखों में कॉर्नियल कैसेर-फ्लेइशचेर रिंग होती है। लिवर में कॉपर की मात्रा का पता लगाने के लिए लिवर की बायोप्सी की जाती है। बायोप्सी द्वारा इस रोग के लक्षणों और लिवर को कितनी क्षति पहुंची है उसका पता भी लगाया जाता है। अगर आप विल्सन रोग के शिकार हैं, तो आप और आपके परिवार के सदस्यों में भी इस रोग का शिकार होने का खतरा बढ़ जाता है। इसलिए, डीएनए के नमूने की जेनेटिक टेस्टिंग का इस्तेमाल इस बात की पुष्टि करने के लिए किया जा सकता है कि रोगी के भाई-बहन या परिवार के दूसरे सदस्य तो इसके शिकार नहीं हैं। आप गर्भवती हैं और आपको विल्सन रोग है तो आप भविष्य में नवजात शिशु की स्क्रनिंग की योजना भी बना सकते हैं।

उपचारः विल्सन रोग का पहला उपचार है चेलाटिंग थेरेपी द्वारा शरीर से अतिरिक्त कॉपर को निकालना। इसमें जीवनभर दवाईयों जैसे डी-पेनिसिलामाइन या ट्राइनटिन हाइड्रोक्लोराइड का इस्तेमाल करना, दवाइयां जो ऊतकों से कॉपर को निकालने में सहायता करती हैं। लेकिन इन दवाइयों के कुछ निश्चित साइड इफेक्ट्स भी होते हैं जैसे बुखार, रैशेज, किडनी की तकलीफ बोन मैरो से संबंधित समस्याएं। मशरूम, सूखे मेवे, चॉकलेट, और शेलफिश का सेवन न करें। अगर पानी को कॉपर के बर्तन में स्टोर कर के रखा जाए तो ऐसा पानी भी नहीं पीना चाहिए।

फैक्ट >>> विल्सन रोग बहुत दुर्लभ है और विश्वभर में लगभग तीस हजार में से एक व्यक्ति को प्रभावित करता है। गंभीर हालात में लिवर ट्रांसप्लांट करना होता है।