Indian Academy of Pediatrics (IAP)

महाराष्ट्र राज्य बालरोग तज्ज्ञ संघटना (MAHAIAP)

पालकांसाठी मार्गदर्शक तत्त्वे

प्रकरण : ८१वे

सिस्टीक फायब्रोसीस असलेल्या मुलांची काळजी कशी घ्याल?

अध्यक्ष २०२३ : डॉ. रमाकांत पाटील
सचिव २०२२-२३ : डॉ. अमोल पवार
अध्यक्ष २०२२ : डॉ. हेमंत गंगोलिया
मार्गदर्शक : डॉ. जयंत उपाध्ये
समन्वयक : डॉ. नरेंद्र नानिवडेकर
अनुवादक : डॉ. नरेंद्र नानिवडेकर
पुनरावलोकन : डॉ. मोहन पाटील
श्री. उज्ज्वल करमळकर

Convener: Sushil K Kabra
Members: Lt Col Arvind Kumar,
Prawin Kumar,
Rajesh Kumar Rai
Reviewer: Narendra Nanivadekar

सिस्टीक फायब्रोसिस ह्या आजारात फुफ्फुसे आणि स्वादुपिंडाचे काम नीट होत नाही हा आजार जरी कमी प्रमाणात आढळत असला तरी त्यामध्ये मुलांची काळजी घेणे आवश्यक असते त्यासाठी पालकांनी काय करावयाचे याची चर्चा येथे प्रश्नोत्तराद्वारे केली आहे.

सिस्टीक फायब्रोसिस असलेल्या मुलांची काळजी कशी घ्यावी? याबद्दल वारंवार विचारले जाणारे १० प्रश्न

१. सिस्टीक फायब्रोसिस हा काय आजार आहे? तो कशामुळे होतो?
२. आमच्या घरात कोणालाही सिस्टीक फायब्रोसिस हा आजार नाही. मग आमच्या मुलांना हा आजार कसा झाला?
३. सिस्टीक फायब्रोसिसची लक्षणे काय आणि ती का होतात?
४. कफाचा घट्टपणा वाढला आणि स्वादुपिंडातील पाचक रस कमी झाल्यामुळे काय होते?
५. लहान मुलांमध्ये या आजाराचे निदान कसे करावे?
६. या आजाराची उपचार पद्धती काय आहे आणि त्याची लक्षणे कशी कमी करता येतात?
७. सेवन केलेल्या अन्नाचे पचन होण्यासाठी कुठली औषधे असतात का? ही औषधे कशी द्यावीत?
८. आम्हाला जीवनसत्वे आणि इतर औषधांबद्दल जरा सविस्तर सांगा.
९. फुफुसाला जंतुसंसर्ग किंवा फुफ्फुसातील संक्रमणाची वाढ होणे यावर लक्ष ठेवण्याविषयी कृपा करुन विस्ताराने सांगा.
१०. भविष्यात सिस्टीक फायब्रोसिस हा आजार कायमचा बरा होण्याची प्रणाली निघेल का?

Under the Auspices of the IAP Action Plan 2021–2022

Piyush Gupta IAP President 2021
Remesh Kumar R IAP President-Elect 2021
Bakul Parekh IAP President 2020
GV Basavaraja IAP HSG 2020–2021
Deepak Ugra National Co-ordinator

© Indian Academy of Pediatrics

IAP Parent Guideline Committee

Chairpersons: Piyush Gupta, Bakul Parekh
IAP Co-ordinators: GV Basavaraja, Harish Kumar Pemde, Purna Kurkure

Core Group

National Co-ordinator: ***Deepak Ugra***
Member Secretaries: ***Upendra Kinjawadekar, Samir Dalwai***
Members: ***Apurba Ghosh, CP Bansal, Santosh Soans, Somashekhar Nimbalkar, S Sitaraman***

सिस्टीक फायब्रोसीस असलेल्या मुलांची काळजी कशी घ्याल?

प्र. १

सिस्टीक फायब्रोसिस हा काय आजार आहे? तो कशामुळे होतो?

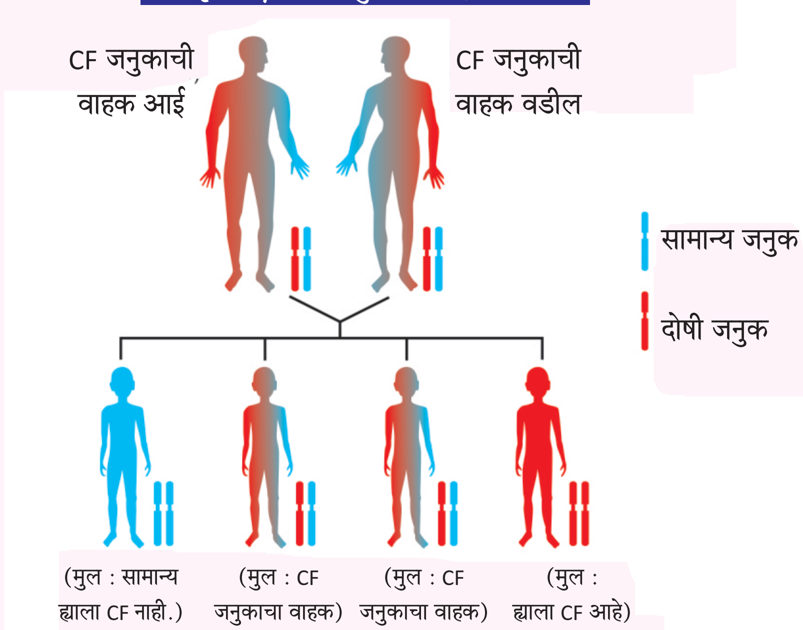
सिस्टीक फायब्रोसिस हा एक अनुवंशिक जनुकीय आजार आहे. याला सर्वसाधारणपणे (CF) असं म्हटलं जातं. हा संसर्गजन्य आजार नाही. पाश्चिमात्य देशात २५०० पैकी एका नविन जन्माला आलेल्या बालकांना हा आजार दिसतो. CF चे एक जनुक २५ जणांपैकी एकात दिसते आणि त्यांना त्याचे वाहक असे म्हटले जाते. जर दोन्हीही पालक या जनुकाचे वाहक असतील तर ते एक जनुक आपल्या मुलाला देतात आणि त्या मुलाला दोन जनुकं मिळाली तर ती त्याच्या शरीरामध्ये येऊन तिचा सिस्टीक फायब्रोसिस आजार बाह्य स्वरुपात दिसायला सुरुवात होईल. आता हे स्पष्ट आहे की हा आजार भारतात देखील पाहायला मिळतो. फक्त भारतातील याचे प्रत्यक्षातील प्रमाण आपल्याला माहित नाही. तपासणीच्या पुरेशा सुविधा उपलब्ध नसल्यामुळे याचे निदान सर्वत्र सहज होऊ शकत नाही. त्यामुळे अनेक डॉक्टरांना हा आजार नीट माहित नाही आणि त्याबद्दल त्यांना माहिती नसल्यामुळे त्या आजाराचे निदान केले जात नाही.

प्र. २

आमच्या घरात कोणालाही सिस्टीक फायब्रोसिस हा आजार नाही. मग आमचा मुलांना हा आजार कसा झाला?

प्रत्येक माणसाला हजारो जनुके असतात आणि तेआपल्या सर्वसामान्य कार्यप्रणालीसाठी आवश्यक असतात. पण समजा या जनुकात काही दोष असला तर ते त्याचे काम व्यवस्थित करु शकत नाहीत. प्रत्येक माणसाला ७ ते ९ जनुकांमध्ये काहीतरी दोष असू शकतो. प्रत्येक मुलाला या जनुकांची प्राप्ती आपल्या पालकांकडून होत असते. जर वडिलांची सदोष जनुके मुलाला मिळाली मात्र आईचे जनुक नॉर्मल आहे, तर त्या मुलाला वाहक असे म्हटले जाते आणि त्याला आजार होत नाही. योगायोगाने जर आई आणि वडील दोघांनाही आजार असलेला जनुक असेल आणि ते मुलाला मिळाले तर त्याचा पूर्णपणे विकसित झालेला आजार होतो. असं होऊ शकत की आई आणि वडिलांच्या पूर्वीच्या काही पिढ्या मध्ये हे सदोष जनुक संक्रमित होत असेल तथापि जोपर्यंत आई आणि वडील या दोघांमध्येही हा सदोष जनुक असत नाही तो पर्यंत हा आजार होत नाही.

आकृती एक CF जनुकाचे वाहक वडील



आकृती १ : सिस्टीक फायब्रोसिसचे कुटुंबात होणारे संक्रमण

प्र. ३

सिस्टीक फायब्रोसिसची लक्षणे काय आणि ती का होतात?

आपले शरीर अगणित पेशींनी बनलेले आहे. आपल्याला व्यवस्थित काम करताना पेशीमधील क्षारांचे प्रमाण व्यवस्थित ठेवावे लागते. या पेशींना एक क्लोराइड वाहिनी असते, ज्याचे काम शरीरातील पेशींमध्ये क्षारांच्या येण्या-जाण्यावर नियंत्रित ठेवणे हे असते. जर काही दोषी जनुके (CF) असली तर ह्या वाहिन्या व्यवस्थित काम करत नाहीत आणि त्यामुळे सर्व स्त्रावांच्या घट्टपणामध्ये आणि सांद्रतेमध्ये फरक पडतो आणि CF ने होणारी सगळी लक्षणे ही त्या घट्ट कफामुळे होत असतात. ह्यात स्वादुपिंडामधील पाचक रस आणि घामामधील जास्त क्षारांचा समावेश असतो.

प्र.४

कफाचा घट्टपणा वाढला आणि स्वादुपिंडातील पाचक रस कमी झाल्यामुळे काय होते?

घट्ट आणि बाहेर न पडणारा कफ आपल्या श्वासमार्गामध्ये चिकटतो आणि त्याला बाहेर काढणे अवघड होऊन बसते. या घट्ट शेंबडामुळे आपल्या श्वासनलीकेमध्ये सगळा शेंबूड साठत जातो आणि जसजसा आजार पुढे सरकत जातो आणि जसाजसा आजार पुढे सरकता जातो तशा या घट्ट कफामुळे श्वासनळ्या आणि आपल्या श्वासाच्या मुख्य नळीत अडथळा निर्माण होतो आणि त्यामुळे वरचेवर खोकला आणि श्वासाला त्रास व्हायला सुरुवात होते. या घट्ट कफामध्ये दोषी जिवाणू वाढायला लागतात आणि त्यामुळे वरचेवर न्युमोनियाचे संक्रमण होते. अनेकदा न्युमोनिया झाल्यामुळे सरतेशेवटी आपले फुफ्फुस निकामी होऊ शकते.

पोटामध्ये असताना लहान बाळाला आतड्यमधील स्त्रावांच्या घट्टपणामुळे इजा होऊन आतडे फुटू शकते आणि त्याच्यामुळे आतड्याचे काम बिघडते. याला मेकोनियम आयलीयस असे म्हणतात आणि अशा परिस्थितीमध्ये त्याला ताबडतोब जन्मानंतर शस्त्रक्रिया करावी लागते.

जन्मानंतर स्वादुपिंडातले स्त्राव आतड्यात येऊ शकत नाहीत. स्वादुपिंडातील स्त्राव आतड्यात न आल्यामुळे खालील अडचणी निर्माण होतात.

१. फेसाळ तेलकट आणि उग्र वासाचे संडास जे स्वच्छ करायला अवघड पडते.

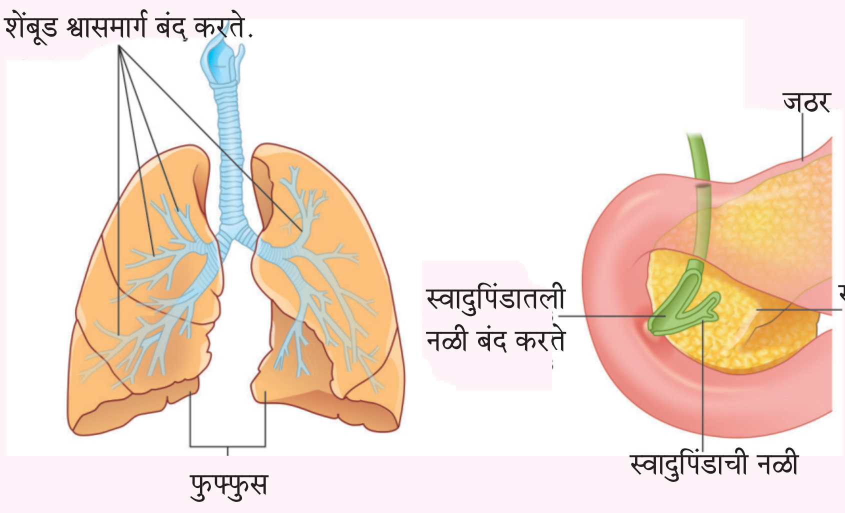
२. कमोड मध्ये संडास पाण्यावर तरंगते

३. वजन वाढत नाही. बाळाचा आहार व्यवस्थित असला तरी वजन वाढत नाही.

४. मुल भूक लागल्यामुळे वरचेवर खाणे मागते.

५. वरचेवर पोटात दुखते आणि कधीकधी संडासची जागा शरीराच्या बाहेर येते आणि ती आपल्याला हाताने किंवा बोटाने आतमध्ये ढकलावी लागते याला प्रोलाप्स असे म्हणतात.

६. घामामध्ये खूप जास्त क्षार असल्यामुळे त्वचेवर पांढऱ्या रंगाची पुटे चढतात. हा श्वास व हा घाम मोकळा झाला किंवा कोरडा झाला की ते पांढरे चट्टे दिसू लागतात आणि या बाळाचा मुका घेतल्यास खारट चव लागते. मुल जास्त पाणी पिऊ पाहते आणि उन्हाळ्यामध्ये निर्जलीकरण झाल्यामुळे जास्त क्षार मागते.



आकृती २ : शेंबडाचा तुकडा श्वासनळीत आणि स्वादुपिंडाच्या नळीत अडकला.

प्र. ५

लहान मुलांमध्ये सीएफ या आजाराचे निदान कसे करावे?

हा आजार घामाची तपासणी ज्याला स्वेट टेस्ट म्हणतात, त्यांनी ओळखता किंवा निदान करता येते. शरीरातील घामामध्ये क्लोराइडच्या प्रमाणाचे मात्रा ही ६० मिली इक्वीवालेंट पर लिटर पेक्षा जास्त असल्यास सीएफचे निदान करता येते. रक्तामधील जनुकाची देखील आपल्याला तपासणी करता येते. पण जवळजवळ १५००च्या वर जनुकांचा सीएफ आजार होण्यामध्ये सहभाग होत असल्यामुळे या सगळ्यांचे निदान करणे अवघड होते. जवळजवळ ९०टक्के सीएफ मध्ये सर्व सामान्य ७ ते १० महत्वाची जनुके दोषी दिसत असल्याने शक्यतो तेवढीच तपासली जातात. त्याचप्रमाणे हे देखील लक्षात ठेवले पाहिजे की सर्व सीएफच्या जनुकांमध्ये काही दोष आढळेलच असे नाही. कधी कधी त्याच्या जनुकांचा रिपोर्ट पूर्णपणे नॉर्मल येऊ शकतो. मात्र त्याला सीएफ हा आजार असू शकतो.

प्र. ६

या आजाराची उपचार पद्धती काय आहे आणि त्याची लक्षणे कशी कमी करता येतात?

सीएफ हा पूर्णपणे बरा होणारा आजार नाही. उपचार पद्धतींमध्ये प्रामुख्याने आपले लक्ष पाहिजे. त्या मुलाला त्रास न होऊ देणे, त्याला वरचेवर रुग्णालयात दाखल व्हायला लागू नये किंवा ज्या वेगाने त्याचा आजार वाढतो आहे त्यावर नियंत्रण ठेवणे. आजाराची व्याप्ती वाढवण्याची प्रक्रिया किंवा वेग हा खालील काही कारणांनी आपण नियंत्रित किंवा कमी करु शकतो.

१. वरचेवर फेर तपासणी सीएफ क्लिनिकमध्ये किंवा लहान मुलांच्या डॉक्टरकडून करावी.
२. फुफ्फुसे आणि श्वासमार्ग कफ वरचेवर स्वच्छ करुन पूर्ण स्वच्छ किंवा मोकळी ठेवण्याचा प्रयत्न करणे.
३. स्वादुपिंडातील रसांचा तोंडावाटे, औषधे देऊन पुरवठा करणे आणि पुरेशी जीवनसत्वे देणे.

जेव्हा तुम्ही तुमच्या मुलाला रुग्णालयामध्ये घेऊन जाता तेव्हा तिथला कर्मचारी वर्ग किंवा डॉक्टर त्याचे किंवा तिचे उंची, वजन घेऊन त्याची बाकीची तपासणी करुन आरोग्य तपासतात. त्यामुळे आपल्याला आजाराच्या व्याप्तीचा किंवा वेगाचा अंदाज येतो. कफाचा किंवा खोकल्यातून बाहेर पडणाऱ्या बडक्याचा तुकडा देखील रुग्णालयाच्या भेटीत जंतू वाढवण्यासाठी तपासला जातो. त्याच्या रिपोर्ट प्रमाणे योग्य ते प्रतिजैविक औषध त्याला दिले जाऊ शकते. ज्याप्रमाणे बाळाचे वजन वाढते त्याप्रमाणे या औषधाची मात्रा वाढवली जाते. छाती मोकळी ठेवणे किंवा स्वच्छ ठेवणे खालील गोष्टींमुळे हे कमी होऊ शकते.

१. भरपूर पाणी पिणे.
२. पुरेशा प्रमाणामध्ये क्षार खाणे.
३. वरचेवर छातीला व्यायाम (भौतिकोपचार) देणे.
४. डॉक्टरांच्या सल्ल्यानुसार औषधे वापरणे.
   (उदा. सालब्युटामॉल, ३टक्के सलाईन ब्युडेकोर्ट फोराकोर्ट टोबामिस्ट डीएनएस)
५. प्रतिजैवकांची मात्रा डॉक्टरांच्या सल्ल्यानुसार योग्य त्या रितीने देणे.

प्र. ७

सेवन केलेल्या अन्नाचे पचन होण्यासाठी कुठली औषधे असतात का? ही औषधे कशी द्यावीत?

अनेक सीएफच्या मुलांना स्वादुपिंडाच्या पाचक रसाचा पुरवठा द्यावा लागतो. ही कॅप्सूल किंवा गोळी स्वरुपात उपलब्ध असतात. कॅप्सूलमध्ये या औषधाचे बारीक फेरीयूल नावाचे पार्टिकल असतात. या फेरीयूल वर अतिशय पातळ आवरण असते. आतड्यात गेल्यावर हे निघून जाते आणि ते अन्नपचनाला सुरुवात करते. मात्र जठरामध्ये हे आवरण निघून गेल्यास त्याची अन्नपचन करण्याची क्षमता नाश पावते, म्हणून हेच फेरीयूल किंवा गोळ्या या अखंड खाल्ल्यास अन्नपचन चांगले होते. ही औषधे खाण्यापूर्वी दिली जावीत. जर एवादे मुल या कॅप्सूल खाऊ शकत नसेल तर ह्या स्पिरुल्स भाजी, जाम, लोणी ह्यावर घालून मुलाला देता येतात. डॉक्टरांच्या सल्ल्यानुसार त्या कॅप्सूलचे प्रमाण खाण्याबरोबर देण्यासाठी ठरवता येते. स्वादुपिंडातील विकर सप्लीमेंट हे फळे, भाज्या किंवा फळांच्या रसाबरोबर देण्याची गरज नाही. जर आहारात स्निग्ध पदार्थ किंवा तेलजन्य पदार्थ जास्त असतील तर या औषधाची किंवा गोळ्यांची मात्रा वाढवावी लागते.

तुम्हाला तुमच्या बाळाच्या मळाचा घट्टपणा आणि सवय यावर लक्ष ठेवणे गरजेचे आहे. जर मुलाला दिवसातून एक ते दोन वेळा मळ होत असला, त्याला वास नसला, ते तेलकट नसले आणि ते पाण्यावर तरंगत नसेल, त्याचबरोबर पोटात दुखत नाही आणि बाळाचे वजन वाढते आहे तर दिलेल्या स्वादुपिंडाच्या विकरांचा डोस बरोबर आहे. अन्यथा तो वाढवावा लागतो. मात्र ही औषधे थंड आणि कोरड्या जागी ठेवली पाहिजेत. शक्य असल्यास शीतकपाटात ४ ते ८ डिग्री सेंटीग्रेडला ठेवावेत.

प्र.८

आम्हाला जीवनसत्वे आणि इतर औषधांबद्दल जरा सविस्तर सांगा.

जीवनसत्त्वे अ ड ई ही आहार नीट पचवता न आल्यामुळे आणि त्यातही तेलात विरघळणाऱ्या आहाराला नीट पचवता न आल्यामुळे प्रत्येक वेळी स्वादुपिंडाच्या विकरांबरोबर द्यावी लागतात. स्वादुपिंडाच्या विकराशिवाय ही जीवनसत्त्वे शरीरात शोषली जात नाहीत.

क्षार पोटॅशियम आणि पाणी : आपल्याला माहित आहेच की घामातून क्षाराचे प्रमाण खूप जास्त प्रमाणात बाहेर पडत असते. विशेष करुन उन्हाळ्यामध्ये हे प्रमाण खूप जास्त असते. त्यामुळे शरीराला क्षाराची कमतरता भासते, त्यामुळे उन्हाळ्यामध्ये भरपूर क्षार आणि पाणी देणे गरजेचे असते. पोटक्लोअर नावाचे सिरप उन्हाळ्यामध्ये जरुर द्यावे. पोटक्लोअर सिरपची चव थोडीशी कडवट असते, त्यामुळे ते पाण्यात किंवा साखरेत मिसळून द्यावे लागते.

प्रतिजैवके सीएफ मध्ये विषाणू आणि जिवाणू श्वासनळीमध्ये वाढतात आणि ते बाहेर फेकणे अवघड होऊन बसते. जर आपण प्रतिजैविके दिली नाहीत तर फुफ्फुसाला इजा होऊन फुफ्फुसाची क्षमता तातडीने कमी होत जाते. जर आपल्याला प्रतिजैवकांची इंजेक्शने किंवा गोळ्या वरचेवर आणि खूप दिवसासाठी द्यावे लागले तर त्याचा दुष्परिणामही होत असतो त्यामुळे ही प्रतिजैवके इनहेलेशन किंवा वाफेद्वारे सुद्धा देता येऊ शकतात. त्यामध्ये औषध खूप कमी प्रमाणात होतात. अशी इनहेलेशन किंवा वाफेद्वारे दिलेली जंतुनाशके काही दिवसांसाठी सतत द्यावी लागतात. सालब्यूटोमॉल हे श्वासमार्ग मोठे करुन त्यातील कफ बाहेर पडण्यासाठी मदत करतो आणि हे नेब्यूलायझर किंवा इनहेलरद्वारे देता येतात. हे ३टक्के सलाईनच्या अगोदर दिलेले जास्त चांगले. ३टक्के सलाईनच्या अगोदर दिलेल्या जास्त चांगले. ३ टक्के सलाईन श्वासनळीत पोहोचल्यावर ती शरीरातील पाणी खेचून घेण्याचे काम करते, त्यामुळे घट्ट बडक्याचे पातळ कफामध्ये रुपांतर होते जे फिजिओथेरपीद्वारे बाहेर काढणे सोपे होऊन बसते.

प्र. ९

फुफुसाला जंतुसंसर्ग किंवा फुफ्फुसातील संक्रमणाची वाढ होणे यावर लक्ष ठेवण्याविषयी कृपा करुन विस्ताराने सांगा.

सर्वसाधारणपणे फुफ्फुसातील संक्रमण हे साध्या सर्दीने सुरुवात होते. त्याची सुरुवात नाक वाहणे, बारीक ताप आणि थोडा खोकला अशा पद्धतीने होते पण तुमच्या मुलांमध्ये खालील लक्षणे आढळली तर तुम्ही त्याला डॉक्टरकडे घेऊन जा.

१. खोकल्याचे प्रमाण आणि व्याप्ती वाढणे
२. दम लागणे किंवा श्वास घ्यायला त्रास होणे.
३. उलटी सकट खोकला येणे.
४. वजन कमी होणे.
५. भूक कमी लागणे.
६. खेळण्याची किंवा व्यायामाची क्षमता कमी होणे.
७. सतत ताप येणे
८. नव्याने किंवा वाढलेला बडका वाढलेला खोकला आणि बडक्यातून पिवळा किंवा हिरवा शेंबूड बाहेर पटणे.

जर तुम्हाला असे वाटते की, तुमच्या मुलाला फुफ्फुसामध्ये संक्रमण आहे तर तुम्ही तीन ते चार वेळा फिजिओथेरपी द्यावी आणि सीएफ सेंटरला भेट द्यावी जिथे तुम्हाला प्रतिजैविक देऊन फुफ्फुसातील संक्रमण आटोक्यात ठेवता येते.

प्र. १०

भविष्यात सिस्टीक फायब्रोसिस हा आजार कायमचा बरा होण्याची प्रणाली निघेल का?

गेल्या ५० ते ६० वर्षामध्ये जी वैद्यकीय क्षेत्रात प्रगती झाली आहे त्यामुळे सीएफचे उपचार बरेच सुधारले आहेत. नजीकच्या काळात देखील आपण हे उपचार आणि सुधारण्याची अपेक्षा आपण हे उपचार आणि सुधारण्याची अपेक्षा करु शकतो. तुम्ही या सीएफच्या लढाईमध्ये एकटे नाही आहात. त्याच्यामध्ये जी माणसे सहभागी आहेत त्यामध्ये

क्लिनिक समन्वयक

कुटुंब सर्विस समन्वयक सीएफ डॉक्टर

सीएफ नर्स / शोध विद्यार्थी / नर्स आहार तज्ञ

बाळ सायकॉलॉजीस्ट / गॅस्ट्रोएंट्रोलॉजिस्ट

जनुकीय समुपदेशक

रेस्पिरेटरी फिजिशियन / फिजिओथेरपिस्ट

सोशल वर्कर

सिस्टीक फायब्रोसीस पालकांचा मदत गट

तुमची कुटुंब आणि तुमचा मुलगा