

जल्दी निदान के फायदे (BENEFITS OF EARLY DIAGNOSIS)

माता - पिता को जितनी जल्दी इस सिंड्रोम के बारे में पता चलता है, वो उतनी जल्दी ही विभिन्न थेरेपीएस का उपयोग कर, बच्चे के सही विकास में सहायता कर सकते हैं। जिसमें सही पोषण, ग्रोथ हार्मोन्स, ऑक्सीपेशनल थेरेपी, फिजिकल थेरेपी और स्पीच थेरेपी भी सम्मिलित हैं।

ग्रोथ हार्मोन्स (GROWTH HORMONES)

विभिन्न प्रयोगों से यह साबित हुआ है कि ग्रोथ हार्मोन्स का Prader Willi के बच्चों तथा व्यस्कों पर काफी फायदा होता है। ग्रोथ हार्मोन्स की वजह से उनकी लम्बाई, मासपेशियों में ताकत, वजन में कमी, बॉडी कम्पोजीशन में सुधार, बोन मिनेरल डेंसिटी में बढ़ोतरी तथा बच्चों में सुस्ती में कमी होती है।

जिन बच्चों को ग्रोथ हार्मोन जनम के पहले एक साल के अंदर दिया गया है, उनकी नैन नक्श भी सामान्य दिखते हैं।

परन्तु ग्रोथ हार्मोन ट्रीटमेंट किसी एक्सपर्ट एंडोक्रिनोलॉजिस्ट की दिशा निर्देश पर ही लेना चाहिए। यह एक बहुत महंगा इलाज है जो भारत में किसी बिमा योजना या स्वास्थ्य योजना की अंतर्गत नहीं आता।

Prader - Willi सिंड्रोम क्या है ? (What is prader-willi syndrome?)

यह एक क्रोमोजोम १५ का जटिल बहु प्रणाली, न्यूरो डेवलपमेंटल विकार है जो लगभग १२००० से १५००० बच्चों में किसी एक बच्चे को हो सकता है और इसका किसी भी लिंग या जाति से कोई विशेष सम्बन्ध नहीं है।

। इसके मुख्य लक्षण हैं जैसे हाइपोटोनिआ, जनम उपरांत कम बढ़त, अल्पजननग्रंथिता (ह्युपोगोनडीएम), ग्रोथ हार्मोन की कमी, संज्ञानात्मक विकलांगता (कॉगनिटिव डिसेबिलिटी), व्यवहार सम्बन्धी समस्या, असामान्य न शांत होने वाली अत्यधिक भूख इत्यादि। इन पेशेंट में ह्युपथैलमस प्रभावित होता है और क्रियाशील नहीं होता।

Prader - Willi असामान्य अत्यधिक न शांत होने वाली भूख और जान लेवा मोटापे का सबसे सामान्य आनुवंशिक कारण है।

हमारे बारे में (About us)

Indian prader - willi एसोसिएशन (IPWSA) एक गैर लाभ ट्रस्ट है जिसका संस्थापन और संचालन PWS पेशेंट्स के अभिवाहकों के द्वारा किया जा रहा है। हमारा उद्देश्य त्वरित निदान और त्वरित इंटरवेंशन है। हम एक PSG (Parent Support Group) की तरह काम करते हैं जिसका उद्देश्य PWS के बारे में लोगों में जागरूकता पैदा करना है और जिसको जरूरत है उनको सहारा और उनका दिशा निर्देशन करना भी है।

IPWSA, International prader - willi Syndrome Organisation (IPWSO) और Organisation of Rare Diseases India (ORDI) का सदस्य है। हमारा नेटवर्क, भारतीय PWS परिवारों को सारी दुनिया के उन परिवारों से जोड़ती है जिनके तकलीफें और दर्द सामान्य हैं।

यह नेटवर्क PWS क्षेत्र में हो रहे क्लिनिकल ट्रायल्स और अन्य गतिविधियों के बारे में सबको अपडेट रखता है। हम सभी PWS से जुड़े हुए लोगों का IPWSA में स्वागत करते हैं।

PSG (Patient Support Group) का उद्देश्य (Aims and objectives of PSG)

भारत में बहुत सारी चुनौतियाँ हैं। यह विश्व के दूसरा जनसँख्या बहुल देश है जहाँ गरीबी, अशिक्षा और पित्रसत्तात्मक समाज है।

पश्चिम देशों में पेशेंट सपोर्ट ग्रुप बहुत पहले बन गए थे जबकि भारत में यह संकल्पना अभी नहीं है। हमारे देश में बीमारी को छुपाने का रिवाज है और मदद लेना तो दूर के बात है। अपर्याप्त बीमारियों का डेटाबेस मेडिकल समुदाय द्वारा किये जा रहे क्लिनिकल ट्रायल्स में मुश्किल करता है।

PSG के अस्तित्व का कारण पेशेंट्स और उनके परिवारों को ऐसा माहौल देना है कि सब बिना किसी शक के अपने अनुभव साँझा कर सकें कि किस तरह PWS के पेशेंट्स का ध्यान रखा जाये और स्वस्थ सम्बन्धी होने वाली स्थिति का मुकाबला किया जाए।

मरीजों और समाज में जागरूकता और मरीजों की जीवन शैली के बारे में परामर्श, IPWSA की मुख्य गतिविधियों में से एक है। मरीजों द्वारा लिया जा रहा ट्रीटमेंट ज्यादा प्रभावशाली हो इसके लिए हम अनुभवी डॉक्टरों के दिशा निर्देश के अनुसार करते हैं।

PSG की लम्बे समय तक स्तिरता और सफलता PSG लीडर्स, मेडिकल प्रोफेशनल्स, फंडिंग पार्टनर्स के अनुदान, पेशेंट की सही भागीदारी आदि पर निर्भर करता है।

(Last leaf)

IPWSA

जागरूकता से सशक्तिकरण

शिखा मेहतारमानी

(अध्यक्ष और संस्थापक)

म: ९८३००७८१९१

अनिल चौबे

(संस्थापक ट्रस्टी और क्षेत्रीय समन्वयक)

(उत्तर)

म: ९८१००२७८२४

रोहित नागरथ

(संस्थापक ट्रस्टी और क्षेत्रीय समन्वयक)

(उत्तर)

म : ८९६८२९१९१०

INDIAN PRADER WILLI SYNDROME ASSOCIATION

१६/१, लोउडोन स्ट्रीट , ५ब लोउडोन पार्क ,

कोलकत्ता - ७०००१७

निदान (Diagnosis)

नैदानिक मूल्यांकन, भौतिक विशेषताएय और अन्य लक्षणों के आधार पर PWS के लिए जेनेटिक टेस्ट करवाना चाहिए । PWS के जेनेटिक टेस्ट में Methylation Analysis किया जाता है जिसमें, क्रोमोजोम १५ पर जेनेटिक इंप्रिंट की अनुपस्थिति PWS की पुष्टि करती है । लेकिन विशिष्ट कारण जानने के लिए कुछ अतिरिक्त टेस्ट करने पड़ते है ।

PWS के विभिन्न चरण (Various stages of PWS)

PWS के शिशु की आमतौर पर कमजोर मासपेशियां (low muscle tone) होती है जिसके वजह से पैदा होने के बाद वह स्तनपान नहीं कर पाते अतः उन्हें हफ्तों या कभी कुछ महीनों तक ऊपर का दूध पिलाना पड़ता है, बहुत बच्चों को tube feeding पर भी रखना पड़ता है ।

PWS के बच्चों को विभिन्न थेरपीज़ देनी पड़ती है ताकि वह जीवन के विभिन्न काम समय से करना सीख सके । सामान्यतः PWS से ग्रस्त बच्चे में अक्सर (२-४) साल के उम्र से , स्कूल जाने से पहले खाने के प्रति झुकाव होना शुरू हो जाता है और अगर उनके खाने पर नियंत्रण न रखा जाये तो अत्यधिक मोटापा बढ़ सकता है । रोजाना व्यायाम और अन्य तरह की फिटनेस एक्सरसाइज बहुत पहले से ही शुरू करनी पड़ती है ।

किशोर अवस्था में इन्हें लगातार भूख लगती रहती है जो इनके नियंत्रण से बाहर होती है । यह समस्या इसलिए और जटिल हो जाती है क्योंकि कम मासपेशियों के वजह से इनकी खुराक अपने समकक्ष बच्चों से भी कम होनी चाहिए ,

इसलिए इन्हे कम कैलोरीज की आवश्यकता है। इन बच्चों को निरंतर पर्यवेक्षण, इमोशनल और बिहावियोरिएल थेरेपी, डाइट काउंसलिंग, स्पेशल एजुकेशन, नियमित स्वास्थ्य की जाँच और हार्मोन रिप्लेसमेंट थेरेपी करनी पड़ती है।

PWS के व्यस्क अपनी भूख पर नियंत्रण न होने के वजह से और अपने व्यवहार की वजह से एक स्वतंत्र जीवन नहीं जी सकते। उनको सदैव नियमित व्यायाम और अन्य एक्टिविटीज में संगलित रखना चाहिए। क्योंकि अत्यधिक वजन के वजह से बहुत सी और स्वास्थ्य से जुड़ी हुई समस्याएं हो सकती हैं। वह लोग जिनका IQ नार्मल है उन्हें भी जीवन भर की सुरक्षा और संरक्षण की जरूरत होती है और यह ध्यान रखना पड़ता है कि खाने का सामान और पैसे उनकी पहुंच से बाहर हो।

व्यवहार में कमी और उससे निपटने की उपाय

PWS पेशेंट्स में खाने की प्रति अधिक झुकाव के आलावा, उनका व्यवहार भी चिंता का विषय है क्योंकि वह कभी कभी बहुत जुनूनी हो जाते हैं जैसे एक ही बात को बार बार सोचना और बोलना, चीजे इकट्ठी करना, अपनी खाल नोचना, एक ही नियम का पालन करना और उसमें गड़बड़ हो जाने पर गुस्सा करना आदि। उनके सोचे नियम में परिवर्तन आने पर वह बहुत नाराज़ हो जाते हैं और रोना पीटना तक मचाते हैं। इसलिए PWS सम्बंधित व्यवहार को नियंत्रण करने के तरीके जल्दी शुरू कर देने चाहिए जिसमें एक नियम अनुसार दिनचर्या का पालन और उसके न पालन होने पर कैसे संभालना है भी सम्मिलित है। इस सब के लिए PWS पेशेंट का सहयोग भी लेना चाहिए और उनको भी योजना का हिस्सा बनाना चाहिए।

भविष्य की संभावनाएं

हालांकि भूत में बहुत से PWS पेशेंट युवावस्था तक पहुंचते - पहुंचते मर गए परन्तु अगर मोटापे से बच कर रहने से वह एक सामान्य उम्र तक भी जी सकते हैं। नई तरह के दवाईया जिनमें साइकोट्रॉपिक ड्रग्स और ग्रोथ हार्मोन्स भी शामिल हैं, PWS पेशेंट्स के जीवन में गुणवत्ता बढ़ा रही है। थोड़ी मदद से वह अपने समकक्ष लोगों के बराबर उपलब्धिया प्राप्त कर सकते हैं जैसे स्कूल के पढाई पूरी करना, शौक पुरे करना, खेल खेलना, समाज के लिए उपयोगी होना आदि। चल रहे अनुसन्धान हमें यह उम्मीद देते हैं कि PWS ग्रसित लोग एक स्वतन्त्र जीवन जी पाएंगे।