

## सिकल सेल (अॅनिमिया)

प्रा. सरोज यादवराव लखदिवे

सहयोगी प्राध्यापक,

गृहअर्थशास्त्र विभाग प्रमुख,

इंदिरा महाविद्यालय, कळंब, जि. यवतमाळ

### गोषवारा

सिकल पेशींचा हा आजार सिकल पेशी रक्तक्षय किंवा ड्रेपॅनोसायटोसिसक (ग्रीक: ड्रेपेने कतमचंदम. विळा, लजवे कायटोस-पेशी ) या नावाने ओळखला जाता. अलिंगी गुणसूत्रावरील अप्रभावी अजनुकामुळे हा आजार होतो. तांबड्या रक्तपेशींचा आकार विळ्यासारखा होत असल्याने पेशींची लवचिकता कमी होते. यामुळे गुंतागुंत निर्माण होते. तांबड्या रक्तपेशीतील हीमोग्लोबिन अनुकाच्या उत्परिवर्तनामुळे तांबड्या पेशींचा आकार बदलतो. असे रूग्ण अल्पायुषी असतात. मध्य भारतातील महाराष्ट्रात काही विशिष्ट जातींमध्ये आढळणारा एक आनुवंशिक रोग. यात रक्तातील हिमोग्लोबिनचे प्रमाण बिघडून गोल स्वरूपात असणाऱ्या रक्तपेशी सुमारे 120 दिवस जिवंत राहतात पण या रोगग्रस्ताच्या फक्त 30 ते 40 दिवस. महाराष्ट्रातील सुमारे 19 जिल्हे या रोगाने प्रभावित आहेत. विदर्भातील एकही जिल्हा सिकलसेलमुक्त नाही. लगतच्या मध्यप्रदेश, आंध्र प्रदेश, छत्तिसगढ आदि राज्यातपण असलेला हा रोग भारतातील एकुण 12 राज्यात आढळला आहे. विदर्भात याचे सुमारे 1.27 लाख रूग्ण तर 25लाख वाहक आहेत. सुमारे 46 जाती या रोगाने ग्रस्त आहेत. हा जन्मापासूनच होणारा रोग आहे. यात रूग्णाचे आयुष्य फार तर 17-18 वर्षांचेच असते. हा रोग प्रजोत्पादनाद्वारे पसरतो. याच्या रोगनिवारणासाठी औषधोपचाराचा अध्यापक शोध लागला नाही. आणखी एक महत्वाची बाब म्हणजे मलेरियाचे प्रादुर्भाव जेथे अधिक आहे अशा ठिकाणी सिकलपेशी आजार प्रामुख्याने आढळला आहे.

**बीजशब्द** – प्लिहा, पंडुरोग, रक्तपेशी, सिकलपेशी

### प्रस्तावना

सिकल पेशी कार्यकारण – सिकलपेशी आजार अनुकामधील उत्परिवर्तनामुळे होतो. हीमोग्लोबिन रेणू दोन बहुपेप्टाइडनी बनलेला असतो. अल्फा आणि बीटा. बीटा हीमोग्लोबिन बहुपेप्टाइड मधील सहाव्या क्रमांकाच्या जलस्नेही (हायड्रोफिलिक) ग्लुटामिक अमिनो आम्लाची वॅलिन या जलद्वेषी (हायड्रोफोबिक) अमिनो आम्लाने घेतली जाते. बीटा ग्लोबिन बनविणारे अनुक 11व्या गुणसूत्रावर असते. सामान्य हीमोग्लोबिनच्या निर्मितीसाठी दोन अल्फा आणि दोन बीटा हीमोग्लोबिन बहुपेप्टाइडची आवश्यकता असते. केवळ सहाव्या अमिनो आम्लाच्या बदलामुळे परिसरात ऑक्सिजनचे प्रमाणकमी असल्यास हीमोग्लोबिन रेणूचा आकार बदलून तो दात्र (सिकल) आकाराचा –विळ्यासारखा होतो. यामुळे पेशींचा आकार विळ्यासारखा होऊन पेशींची स्थितिस्थापकता कमी होते. सिकलसेल आजारातील प्रमुख विकार रक्तपेशीमधील स्थितिस्थापकता बदलण्याची संबंधित आहे. सामान्य रक्तपेशी लवचिक असल्याने सूक्ष्मरक्तवाहिन्यामधून सहज आकार बदलून वाहून नेली जाते. सिकलसेल आजारामध्ये ऑक्सिजन कमी प्रमाणात उपलब्ध असल्यास रक्तपेशींचा आकार विळ्यासारखा होतो. समुद्रसपाटीपासून अधिक उंचावर असा परिणाम त्वरित होतो. ऑक्सिजनचे प्रमाण सामान्य झाल्यानंतर या पेशींचा विळ्यासारखा आकार पूर्ववत होत नाही. परिणामी सूक्ष्म रक्तवाहिन्या अधिक अरुंद होऊन सिकल पेशींच्या अडथळ्यामुळे उतीना ऑक्सिजनचा पुरेसा पुरवठा होत नाही. या प्रकारास वैद्यकीय परिभाषेत ‘इश्चेमिया’ म्हणतात. रक्तपेशींच्या कमतरतसेय ‘पंडुरोग’ अॅनिमिया म्हणतात. रक्तपेशींचे मोठ्या प्रमाणात विघटन झाले म्हणजे पंडुरोग होतो. आकार बदललेल्या पेशी प्लीहेमध्ये नष्ट केल्या जातात. अस्थिमज्जेमध्ये नव्या रक्तपेशी सतत तयार होत असतात. सामान्य रक्तपेशींचे आयुष्य 120 दिवसांचे असते. पण सिकल पेशी फक्त 10-12 दिवसच रक्तप्रवाहामध्ये राहू शकत असल्याने अस्थिमज्जेमधील नव्या पेशी त्यांची जागा घेऊ न शकल्याने रक्तपेशींची कमतरता होऊन पंडुरोग

होतो. मानवी रक्तपेशीमध्ये हीमोग्लोबिन 'ए' असते. हीमोग्लोबिन ए मध्ये दोन अल्फा आणि दोन बीटा बहुपेप्टाइड असतात. हीमोग्लोबिनचा आणखी एक प्रकार ए2 मध्ये दोन अल्फा आणि दोन बीटा बहुपेप्टाइड असतात. हीमोग्लोबिन एफ दोन अल्फा आणि दोन गॅमा बहुपेप्टाइडनी बनलेले असते.96-97 टक्के रक्तपेशीमध्ये हीमोग्लोबिन ए असते.

## सिकल पेशी आजारामुळे उद्धवणारे विकार

सिकल पेशी आजारामुळे होणारी नेहमीची गुंतागुंत म्हणजे रक्तक्षय 'ब निमिया' याचा परिणाम रक्तवाहिन्यामध्ये अडथळा येणे. प्लीहा या अवयवामध्ये रक्तपेशींचे विघटन होते. सिकल पेशी आजारात प्लीहेवर अति ताण पडल्याने प्लीहा मोठी होते. रक्तविघटनामध्ये अडथळे निर्माण होतात. केशवाहिन्यामधून सिकल पेशी सुरळीतपणे वाहून नेल्या जात नसल्याने रक्त अवरोध निर्माण होतो. याच्या परिणामाने वेदनाख आणि रक्तप्रवाह अवरोधामुळे उतीनाश होतो. वेदनाशामके घेतल्यानंतर किरकोळ तक्रारी दूर होतात. तीव्र वेदना थांबवण्यासाठी ओपियम (अफू) वर्गीय औषधांचा वापर करावा लागतो. फुफ्फुसे आणि शिस्नामधील रक्तवाहिन्यामध्ये अडथळा आल्यास तातडीने उपचार करावे लागतात.

प्लीहेमधील गुंतागुंत अरुंद रक्तवाहिन्या आणि प्लीहेमधून रक्त वाहून नेण्यामधील अडथळ्यामुळे सिकलपेशी आजार झालेल्या व्यक्तीची प्लीहा नेहमीपेक्षा मोठी होते. कुमार वयामध्ये प्लीहा मोठी झाल्याचे लक्षात येते. अशा वेळी प्लीहा शस्तक्रियेने काढून टाकल्यास जिवाणूंचा संसर्ग होण्याची शक्तता वाढते. ज्या रुग्णांची प्लीहा काढून टाकली आहे अशा रुग्णांना लसीकरण आणि प्रतिजैविक यांचा उपचार जन्मभर घ्यावा लागतो. प्लीहा मोठी होणे वेदनाजन्य असते. प्लीहेमध्ये साठलेले रक्त एकएकी बाहेर आल्याने रक्तरसाचे (प्लाझमा) प्रमाण कमी होते. रक्तपेशी आणि रक्तरस यांचे गुणोत्तर 15 टक्क्यानी कमी होणे हे धोकादायक ठरते. पोट हाताने चाचपल्यास कडक लागते. एक दोन तासात यावर उपचार न केल्यास रुग्ण दगावतो. कधी कधी बाहेरून रुग्णास रक्त द्यावे लागते.

## सिकलपेशी आजारामुळे रक्तक्षय

रुग्णामधील रक्तक्षय, शक्तिपात आणि नाडी प्रति मिनिटास शंभरहून अधिक होणे. हे लक्षण हृदयाची गति वाढल्याचे आहे. अशा वेळी पॅरव्हायरब बी 19 या विषाणू संसर्गामुळे तांबड्या पेशींचा नाश होतो. दोन ते तीन दिवसात तांबड्या पेशी तयार होणे पूर्णपणे थांबते. सामान्य व्यक्तीमध्ये या विषाणूमुळे फारसा परिणाम होत नाही. पण सिकल पेशी आजार झालेल्या रुग्णामध्ये गंभीर स्थिति उद्भवते. सामान्य व्यक्तीच्या अस्थिमज्जेमध्ये नव्या तांबड्या पेशी तयार होतात. त्या पूर्णपणे तयार झाल्याशिवाय रक्तप्रवाहामध्ये येत नाहीत. सिकल पेशी आजारामध्ये अपरिपक्व रक्तपेशी रक्तप्रवाहामध्ये आढळणे ही गंभीर स्थिति आहे. अपरिपक्व रक्तपेशीस रेटिक्युलोसाइट म्हणतात. सिकलपेशी रुग्णामधील हीमोग्लोबिन कमी झाल्याचे आढळल्यास रेटिक्युलोसाइट्सची संख्या मोजून उपचार ठरवावे लागतात. हे सामान्य पेशींचा झपाट्याने ऱ्हास होत असल्याचे लक्षण आहे. यामुळे रक्तामधील हीमोग्लोबिनचे प्रमाण कमी होते. रुग्ण पूर्ववत होण्यास चार दिवस ते एक आठवडा लागतो. काही रुग्णांना रक्त द्यावे लागते.

सिकल पेशी आजाराचे वयाच्या सहाव्या महिन्यामध्ये दिसणारे सर्वात प्राथमिक लक्षण म्हणजे हाता पायाच्या बोटांची आग होणे. छातीत दुखणेख ताप, श्वसनास अडथळा, न्यूमोनियासारखी लक्षणे, अस्थिमज्जेमध्ये गुठळ्या, अशा व्याधींना तोंद द्यावे लागते.

**शोध :** या रोगाचे अस्तित्व सर्वप्रथम सन 1910 मध्ये अमेरिकेत सिध्द झाले. भारतात सन 1952 तर विदर्भात सन 1958 मध्ये.

**प्रकार :** सिकलसेल वाहतक. सिलकसेल डिजीज

**लक्षणे :**

रक्ताल्पता

अंगात बारीक ताप असणे

लवकर थकवा येणे  
कधी कधी सांधे दुखणे  
फार काम सहन न होणे  
शरीरावर हलकीशी सूज  
हलक्याशा कामाने श्वासोच्छ्वास वाढणे  
‘प्लिहा’ वर सूज असणे  
डोळे पिवळसर दिसणे, बाहेर आल्यासारखे वाटणे  
कावीळ होणे

**उपचार :** सिकलसेल समूळ नष्ट होण्यासाठी औषध अद्याप उपलब्ध नसल्याचे सांगण्यात येते

सरकारी मदत : महाराष्ट्र राज्य शासनाद्वारे रूग्णास ओळखपत्र देण्यात येते आणि शासकीय दवाखान्यात मोफत रक्त व औषधोपचार.

जनजागृतीसाठी कार्यरत संस्था : सिकलसेल सोसायटी ऑफ इंडिया

## सिकलसेल काळजी आणि आहार

शरीरात रक्ताचं प्रमाण कमी होणं म्हणजेच पंडुरोग. याला इंग्रजीत एनिमिया असं म्हणतात. घडाळ्याच्या काट्यांना टांगलेल्या आणि कॅलेंडरच्या आकड्यांना बांधलेल्या हल्लीच्या धकाधकीच्या जीवनमानात एनिमियाचं प्रमाण दिवसेंदिवस वाढताना दिसतं. आयुर्वेदानुसार अप्राकृत आहार घेण्यामुळं पचनाच्या समस्या निर्माण होतात किंवा शरिराला आवश्यक पोषणमूल्य न मिळाल्यानं शरीरातील रक्ताचं प्रमाण घटतं. विशेषतः अतितिखट, आंबट, तेलकट, मसालेदार तसेच पचायला जड पदार्थाचं वारंवार सेवन केल्यानं शरिराला पोषणमूल्य कमी मिळतं आणि अप्राकृत रक्ताचं प्रमाण वाढल्यामुळे शरिरात प्राकृत रक्ताचं प्रमाण घटतं. एनिमिया होण्याचं आणखी एक कारण मानसिक आजारांतही दडलेलं आहे. सततच्या भय, चिंता, शोकांमुळेही रक्ताल्पता वाढते. आधुनिक आणि मुख्यत्वेकरून पाश्चिमात्य देशातील खाद्यसंस्कृतीच्या अतिरेकांमुळे रक्ताल्पतेचं प्रमाण वाढू लागलंय. याचं मुख्य कारण म्हणजे त्या त्या देशातील खाद्यपदार्थ हे त्या देशातील पर्यावरण आणि भौगोलिक परिस्थितीनुसार तिथल्या नागरिकांना पोषक ठरतात मात्र त्याचं अंधानुकरण करताना आपल्या देशातील पर्यावरणीय परिस्थितीही लक्षात घेणं गरजेचं असते.

आधुनिक शास्त्रानुसार आहारात लोहांश कमी असणं हेही एनिमियाचं कारण सांगितलं जातं. शरिराच्या सर्वार्थान वाढीसाठी आवश्यक पालेभाज्या, फळे, दूध आणि दुधाचे पदार्थ अंडी, मांस, मासे खाणं कित्येकदा अवास्तव महागाईमुळे गोरगरीब जनतेला परवडत नाही. यामुळे रक्ताल्पता वाढीस लागते आणि त्याचं पर्यावसान शेवटी एनिमियात होतं. काही दिवसांपूर्वी प्रसिध्द झालेल्या स्त्रियांच्या आरोग्याबाबतच्या अहवालानुसार भारतात 80 टक्क्यांपेक्षा जास्त स्त्रियांना आयर्न डेफिशियन्सी ॲलिमिया (लोहाच्या कमतरतेमुळे होणारा ॲनिमिया) होतो. जगातील सुमारे 40 टक्के स्त्रियांमध्ये लोहाचं प्रमाण कमी आढळलं तर भारतीय स्त्रियांमध्ये लोहाचं प्रमाण 50 ते 52 टक्क्यांनी कमी असल्याचं समोर आलं.

लोहाची गरज पुरुषांपेक्षा स्त्रियांना तुलनेने जास्त असते. मुख्यत्वेकरून स्त्रियांच्या आहारातलं लोहाचं प्रमाण कमी झाल्यास मासिकपाळीच्या समस्यांमध्ये वाढ होते. आतड्यांच्या, जंतांच्या आजारांतही वाढ होते. अशक्तपणा, चक्कर येणे, भूक न लागणे ही लोहाचं प्रमाण कमी होण्याची मुख्य लक्षण आहेत. तसंच बाळंतपणातील सिद्धेरीयननंतर प्रमाणापेक्षा जास्त रक्तस्त्राव झाल्यामुळेही बाळंतपणानंतर स्त्रियांच्या शरिरात कमतरता निर्माण होऊ शकते. अर्भके आणि लहान मुलांच्या शरिरातील रक्ताल्पतेमुळे त्यांना तोंड सांभाळणे, किंवा योग्य कालावधीत सुसंगत शारीरिक हालचाली होण्यासही अडथळे निर्माण होतात. रक्ताल्पतेची समस्या असणाऱ्या लहान मुलांची मानसिक तसेच बौद्धिक वाढ खुंटण्याची शक्यता जास्त असते. त्यामुळे लहान मुलं उत्तरोत्तर एकलकोंडी आणि संकुचित मनोवृत्तीची बनतात.

लहान मुलं लोहाचा योग्य साठा घेऊनच जन्माला येत असतात. मात्र हा लोहाचा साठा आईचं दूध जोपर्यंत बाळाच्या पोटात जातंय त्यानंतर काही दिवसच पुरत असतो. त्यामुळे स्तनपानाच्या काळात आईच्या रक्तातील लोहाचं प्रमाण कमी होत जातं. त्यामुळे बाळंतपणानंतर आईला लोहगुणसंपन्न आहार देणं क्रमप्राप्त ठरतं. कित्येकदा आवश्यकतेनुसार बाळंतपणानंतर आईला गोळ्याद्वारे लोहाचा पुरवठा करणं गरजेचं असतं.

### निष्कर्ष

सिकलसेल या आजारामुळे स्त्री व पुरुष या दोन्हींचे वय कमी होते. सिकल पेशी आजार झाल्याचे लहानपी दिसून येते. उष्ण प्रदेशातील मलेरियाचा प्रादुर्भाव जेथे अधिक आहे अशा ठिकाणी सिकल पेशी आजार प्रामुख्याने आढळला आहे. या आजारामुळे रूग्णास अनेक व्याधींना सामोरे जावे लागते. व याचा शेवट मृत्युने होतो. पाश्चिमात्य देशातील खाद्यसंस्कृतीच्या अतिरेकांमुळे आपल्या देशात अनिमियाचे प्रमाण वाढू लागले आहे. कारण त्या त्या देशातील खाद्यपदार्थ हे त्या देशातील पर्यावरण आणि भौगोलिक परिस्थितीनुसार तिथल्या नागरिकांना पोषक ठरतात त्यामुळे खाद्यपदार्थांचे अनुकरण करतांना आपल्या देशातील पर्यावरणीय परिस्थितीही लक्षात घेणे आवश्यक आहे.

### संदर्भ

<http://www.tarunbharat.net/news.detail/nred-id/52250>

<http://www.tarunbharat.net/news.detail/nred-id/52262>

नंदुरबार जिल्हयाला 'सिकलसेल'चा विळखा जुलै 15.2010 दीपक कुळकर्णी-सकाळ वृत्तसेवा