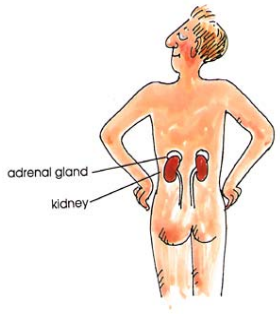
आपके बच्चे में CAH का निदान किया गया है! बीमारी को समझने के लिए, यहाँ आप के लिए कुछ आवश्यक जानकारी है!

CAH एक काफी असामान्य विकार है, लेकिन एक ऐसी स्तिथि है जिसे अच्छी तरह से समझा जा चुका है और अब इसका उपचार उपलब्ध है ! CAH से प्रभावित लोग एक बार उपचार शुरू होने के बाद उत्कृष्ट स्वास्थ्य के साथ लम्बी उम्र का आनंद ले सकते है !

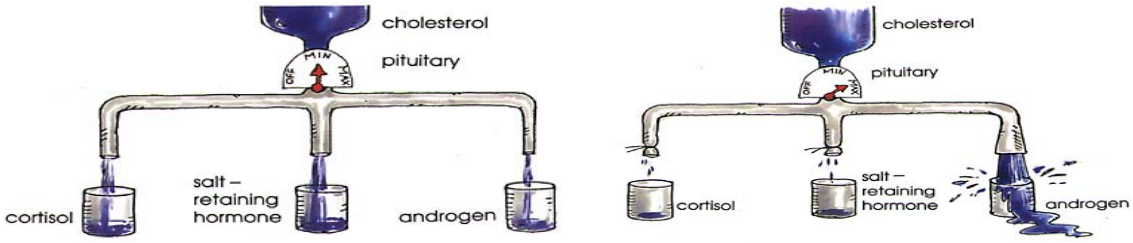
## CAH क्या है

CAH एक जन्मजात प्राकृतिक विकार (अर्थात जन्म के समय मौजूद) है जो अधिवृक्क ग्रंथियों के हार्मोनों पर असर करता है! शब्द 'ह्यपेरप्लासिया' (hyperplasia) का अर्थ है बढ जाना ! CAH में, बच्चा बड़े हो चुके अधिवृक्क ग्रंथियों के साथ पैदा होता है! अधिवृक्क अखरोट के आकार की त्रिकोणीय मांसल ग्रंथियां हैं, ग्रंथियों की जोड़ी प्रत्येक गुर्दो के ऊपर होती है ! पिट्यूटरी ग्रंथि, जो मस्तिष्क के आधार पर एक मटर के आकार की ग्रंथि है, अधिवृक्क ग्रंथियों को नियंत्रित करती हैं! हार्मोन शरीर में रासायनिक दूत है!




## आधिवृक्क हार्मोन

1. कोर्टिसोल: यह चोट या बीमारी के सामान्यीकृत प्रभाव से शरीर की रक्षा में जरूरी होता है !
2. शारीरिक नमक नियंत्रक हार्मोन: यह शारीर से मूत्र के रस्ते निकलने वाले नमक की राशि का नियंत्रण करता है !
3. एंड्रोजन: पुरुष असर उत्पादक हार्मोन: यह पुरुषों और महिलाओं दोनों में होता है तथा बचपन में शारीरिक विकास में आवश्यक होता है ! CAH से प्रभावित बच्चों में हार्मोन उत्पादन के लिए आवश्यक जटिल रासायनिक 'तंत्र' दोषपूर्ण होता है तथा जरूरी हार्मोन की बजाय गलत रसायन का उत्पादन होता है !




सामान्य CAH

**इस प्रकार CAH के परिणाम से तीन गड़बड़ी होती हैं:**

1 कोर्टिसोल का अभाव

2. नमक नियंत्रक हार्मोन का अभाव

3. बहुत ज्यादा एंड्रोजन

**CAH उपचार:** CAH एक आजीवन विकार है जिसका कोई स्थायी इलाज उपलब्ध नहीं है! हालांकि, हम आसानी से गोली के रूप में ज़रूरी हारमोनो की कमी पूरी कर सकते है ! इन दवाओं की जरूरत जीवन के हर दिन के लिए होगी, यहाँ तक कि जब बच्चा बिल्कुल ठीक है, तब भी ! CAH में किसी विशेष आहार की आवश्यकता नहीं है! कई दवाओं को प्राकृतिक हार्मोन कोर्टिसोल की जगह इस्तेमाल किया जा सकता है ! वे हैं: hydrocortisone, cortisone, prednisolone और dexamethasone. ये क्षमता (शक्ति) और कार्रवाई की अवधि में भिन्न हैं! अगर नमक नियंत्रक हार्मोन की जरूरत है, तब हम fludrocortisone उपयोग करते है! Florinef 'या' Flouricort ' इसका बाजारी नाम है! CAH से प्रभावित बच्चों में दवा की खुराक विभिन्न अवशोषण दरों और शरीर के आकार में भिन्नता के कारण एक दुसरे से भिन्न हो सकती है ! दवा की सटीक खुराक बच्चे के विकास के अनुसार बढाई जाती है!

CAH रोगियों का रक्त और मूत्र परीक्षण ये सुनिश्चित करने के लिए किया जाता है कि दी जा रही दवा की खुराक अधिक नहीं है और बस एण्ड्रोजन  नियंत्रित करने के लिए पर्याप्त है! इन्हें भौतिक परीक्षण के परिणाम के अनुसार उपयोग में लाया जाता है ! रक्त में हम सोडियम, पोटेशियम और एक विशेष रासायन 17OHP (17-hydroxyprogesterone) के स्तर में रुचि रखते हैं!

**आपात स्थिति: आधिवृक्क संकट-** आमतौर पर बीमारी (बुखार, संक्रमण या अन्य बीमारी) और शारीरिक चोट के जवाब  में शरीर में अधिक कोर्टिसोल बनता है! यह रक्तचाप तथा रक्त शर्करा को बड़ा के जल्द सुधर में मदद करता है ! CAH में, अधिवृक्क ग्रंथि अधिक कोर्टिसोल बनाने में असमर्थ हैं, इसलिए शरीर पर बीमारी या चोट के गंभीर प्रभाव हो सकतें है! अधिवृक्क संकट तत्काल रोका जा सकता है!

**इन परिस्थितियों में बच्चे को अतिरिक्त hydrocortisone (Hisone) दें**

1. जब आपका बच्चा बीमार महसूस करता है, खासकर अगर उच्च तापमान (101* F) है!
2. जब आपके बच्चे को किसी भी सामान्य चतनाशून्य करनेवाली औषधि की आवश्यकता है!
3. जब आपके बच्चे को उल्टी या दस्त है. CAH से प्रभावित बच्चों में गंभीर उल्टी या दस्त का इलाज किसी अस्पताल में किया जाना चाहिए!
4. गंभीर चोट (जैसे टूटा हाथ या पैर), मामूली खरोंच में बच्चे को अतिरिक्त hydrocortisone की आवश्यक नहीं है !

**कितना अतिरिक्त hydrocortisone दिया जाना चाहिए ?** सामान्य दैनिक खुराक से तीन गुना 3-4 दिनों के लिए दिया जाना चाहिए. यदि बच्चा बहुत बीमार है, और अस्पताल दाखिले की जरूरत है तो hydrocortisone इंजेक्शन द्वारा दिया जाना चाहिए !  (प्रति दिन 100 mg/m2 शरीर सतह क्षेत्र, प्रति दिन 20% द्वारा कम करके ३-४ दिनों में वापिस नियमित खुराक पर ले आयें !

# यदि आप अतिरिक्त hydrocortisone देने के लिए संदेह में हैं तो नहीं देने की तुलना में हमेशा देना ज्यादा सुरक्षित है!

# हर CAH रोगि व्यक्ति के साथ एक आपातकालीन चिकित्सा पत्र होना चाहिए जिसमे महत्वपूर्ण समस्याओं तथा उपचार का उल्लेख होना चाहिए!

**Hydrocortisone के दुष्प्रभाव-** CAH में एक मरीज के उपचार का उद्देश्य एक ज़रूरी तत्व की कमी को पूरा करना है! नियमित डाक्टरी जाँच से दवा के दुष्प्रभाव की सम्भावना बिलकुल न के बराबर रह जाती है! नियमित रूप से परीक्षण कर के दवा की सटीक खुराक बच्चे के शरीर के आकार के अनुसार बढाई जाती है!

**CAH एक एंजाइम की कमी-** एक व्यक्ति के शरीर में एंजाइम की मात्रा वंशानुगत कारकों द्वारा निर्धारित की जाती है! CAH में, अधिवृक्क का एक एन्जाइम गायब है . इस विशेष एंजाइम की कमी से कोर्टिसोल और नमक नियंत्रक दोनों हार्मोन का आभाव हो जाता है! CAH में अतिरिक्त एण्ड्रोजन से नवजात लड़कियों के लिंग पर पुरुष प्रभाव पड़ने लगता है! कई बार जन्म के समय इन बच्चो का लिंग पहचानने में भी मुश्किल होती है!  CAH से प्रभावित लड़कियों को आमतौर पर सामान्य जननांग उपस्थिति के लिए सर्जरी की आवश्यकता पड़ती है!

**भविष्य गर्भधारण में CAH से प्रभावित बच्चे होने के जोखिम**

1. अगर एक जोड़े को पहले से एक या अधिक CAH से प्रभावित बच्चे है, और न ही माता या पिता को CAH है तो प्रत्येक भविष्य गर्भधारण में CAH से प्रभावित बच्चे होने की सम्भावना चार में एक है!
2. यदि एक CAH से प्रभावित व्यक्ति की शादी एक सामान्य व्यक्ति के साथ होती है तो प्रत्येक बच्चे में CAH होने की संभावना100 में एक से कम ही है!
3. अगर एक CAH से प्रभावित व्यक्ति की शादी एक CAH से प्रभावित व्यक्ति साथ होती है तो प्रत्येक बच्चे में CAH होने की संभावना हैं!

अजन्मे बच्चे में जन्म से पहले CAH का निदान किया जा सकता है!  जन्म के 24-72 घंटे बाद एकत्र सूखे खून के धब्बों पर नवजात स्क्रीनिंग से शिशुओं में बीमार होने से पहले CAH का निदान किया जा सकता है!

CAH से प्रभावित व्यक्ति शादी और बच्चे पैदा करने सहित कुछ भी कर सकते हैं जो वे चाहते हैं!  स्वास्थ्य की अच्छी स्थिति को बनाए रखने के लिए इन्हें प्रतिदिन दवाएँ लेते रहने की आवश्यकता है, यह जीवन का हिस्सा बन जाता है!  कई बीमारियाँ CAH की तुलना में कई बदतर हैं!  CAH एक विकार है, लेकिन बाधा नहीं!