



वीएचएल पुस्तिका

आपको वीएचएल के बारे में क्या जानना चाहिए

वॉन हिप्पेल—लिण्डाउ से पीड़ित लोगों,
उनके परिवारों और सहायता कर्मियों के लिए एक
संदर्भ पुस्तिका

अंतर्राष्ट्रीय संस्करण, पाठान्तर 3-1

संशोधित 2005, अद्यतन 2009

ISBN 1-929539-05-3

कॉपीराइट 1993, 1997, 1999, 2005, 2009 वीएचएल फैमिली एलायंस
सर्वाधिकार सुरक्षित।

अंतर्राष्ट्रीय संस्करण (अंग्रेजी) ISBN 1-929539-05-3

फ्रांसीसी संस्करण ISBN 1-929539-06-1

स्पेनी संस्करण ISBN 1-929539-07-X

जापानी संस्करण ISBN 1-929539-08-8

चीनी संस्करण ISBN 1-929539-09-6

डच संस्करण ISBN 1-929539-10-X

इतालवी संस्करण ISBN 1-929539-11-8

उक्रेनी संस्करण ISBN 1-929539-12-6

अरबी संस्करण ISBN 1-929539-16-9

हिन्दी संस्करण ISBN 1-929539-03-1

मलयालम संस्करण ISBN 1-929539-19-2

अन्य भाषाओं के बारे जानने के लिए लिखें
editor@vhl.org



वीएचएल से पीड़ित व्यक्तियों और परिवारों हेतु
बेहतर रोग-निदान, उपचार, और जीवन की गुणवत्ता के लिए समर्पित

2001 बीकन स्ट्रीट, सुइट 208
बोस्टन, मैसाच्युसेट्स 02135 यूएसए
+1-617-277-5667, +1 (800) 767-4VHL
फैक्स : +1-858-712-8712; ई-मेल : mail: info@vhl.org
<http://www.vhl.org>
<http://www.vhl-europa.org>

लंदन स्थित टेलीफोन/फैक्स नंबर : +44 (20) 7681-1796
सिडनी स्थित टेलीफोन/फैक्स नंबर : +61 (2) 9475-1441

वीएचएल फैमिली एलायंस

वॉन हिपेल—लिण्डाउ से प्रभावित लोगों और दिलचस्पी रखने वाले स्वास्थ्य की देखभाल करने वाले पेशेवरकर्मियों के लिए एक सहायता समूह के रूप में, और शोध कार्य को बढ़ावा देने के लिए वर्ष 1993 में वीएचएल फैमिली एलायंस की स्थापना हुई थी। एलायंस की सदस्यता में न्यूज़लेटर (एक वर्ष में 3–4 अंक), और सभी प्रकाशन छूट सहित लेना शामिल हैं। एलायंस को अपने सदस्यों और समर्थकों की उदारता द्वारा सहायता मिलती है।

देखभाल . . .

परिवार सहायता समूहों का एक अंतर्राष्ट्रीय नेटवर्क

साझीदारी . . .

व्यक्तिगत रूप से, फोन पर, इंटरनेट पर, और वीएचएल फैमिली फोरम के ज़रिए सीखना . . .

एक—दूसरे से और अपने चिकित्सकों तथा चिकित्सा दलों से

शिक्षित करना . . .

स्वयं को, चिकित्सकीय समुदाय को, और सामान्य जनता को

वित्तपोषण . . .

वीएचएल और प्रत्येक व्यक्ति के लिए ट्यूमर की मिलती-जुलती स्थितियों के प्रबंधन के बेहतर तरीके निकालने की दिशा में शोध कार्य।

नैदानिक देखभाल केंद्र। वीएचएलएफए जानकारी नेटवर्क में भागीदारी कर रहे किसी संस्थान को रेफर करने के लिए फोन करें या वेबसाइट देखें।

LFkkuh; i kfjokfjd l gk; rk çHkkxA जानकारी प्राप्त करने, या कोई नया समूह आरंभ करने के लिए अपने क्षेत्र में संपर्क—सूत्र व्यक्ति को फोन करें। इंटरनेट पर भी पांच भाषाओं में सहायता समुदाय मौजूद हैं : अंग्रेजी, स्पेनी, जर्मन, फ्रांसीसी, और जापानी।



VHL
FAMILY
ALLIANCE

भूमिका

यह जानकारी वीएचएल वाले लोगों, उनके परिवारों, और वीएचएल को समझने में दिलचस्पी रखने वाले अन्य व्यक्तियों की सहायता के लिए संकलित की गई है। साथ ही यह स्वास्थ्य की देखभाल करने वाले पेशेवरकर्मियों को वीएचएल के प्रबंधन पर एकदम नवीनतम जानकारी पाने, जरूरतों के प्रमुख लेखों के संदर्भों, और अतिरिक्त प्रश्न पूछने के लिए संपर्क-सूत्रों के लिंक भी प्रदान करता है।

यहां प्रस्तुत की गई जानकारी का उद्देश्य चिकित्सकों और अन्य स्वास्थ्यचर्या प्रदाताओं के साथ होने वाली वार्तालाप में योगदान करना है। कोई भी पुस्तिका उपचार से जुड़े सवालों के बारे में किए जाने वाले व्यक्तिगत वार्तालापों और व्यक्तिगत सलाह की जगह नहीं ले सकती है।

प्रभावित व्यक्तियों और उनके परिवारों को भविष्य में अधिक आत्मविश्वास प्रदान करना हमारे बुनियादी लक्ष्यों में से एक है। शुरुआत में ही पता लग जाने और उचित उपचार मिलने के कारण, वॉन हिपेल-लिण्डाउ रोग वाले परिवारों के लिए आज पहले से कहीं ज़्यादा उम्मीदें हैं। वीएचएल और संबंधित रोगों पर किए गए ताज़ा शोध ने इसका पता लगाने और उपचार करने के बेहतर तरीके दिए हैं। दुनिया भर में परिवारों, स्वास्थ्य संबंधी पेशेवरकर्मियों और शोध समुदाय के बीच जानकारी की खुली साझीदारी होने से वीएचएल से संबंधित ज्ञान में तेज़ी से बढ़ोत्तरी हो रही है।

इस पुस्तिका में दिए गए महत्वपूर्ण योगदानों के लिए हम अपने अनेक सहभागियों और समीक्षकों, जो परिवार के सदस्य और चिकित्सक दोनों ही हैं, का आभार व्यक्त करते हैं। अंतर्राष्ट्रीय सहयोग, खासकर गोष्ठियों से मिले प्रोत्साहनों, के जरिए वर्ष 1993 से वीएचएल के ज्ञान और प्रभावी उपचार में अधिक तेज़ी से प्रगति हुई है :

- फ्रेडबर्ग, जर्मनी, 1994, डॉ. हार्मुत न्युमैन के नेतृत्व में
- होनोलुलू, हवाई, यूएसए, 1996, डॉ. वाई. एडवर्ड शिया, डॉ. बेर्तोन ज़्बार, और डॉ. जे.एम. लेमिएल के नेतृत्व में
- पेरिस, फ्रांस, 1998, डॉ. स्टीफेन रिचर्ड के नेतृत्व में

- रॉचेस्टर, मिनेसोटा, यूएसए, 2000, डॉ. वर्जीनिया मिशेल्स के नेतृत्व में
- पाडुआ, इटली, 2002, डॉ. गिसेप्पी ओपोचेर के नेतृत्व में
- कोची, जापान, 2004, डॉ. तारो शुइन के नेतृत्व में
- ऑटारियो, कनाडा, 2006, डॉ. स्टीफेन पाउटलर के नेतृत्व में
- रोसकिल्डे, डेनमार्क, 2008, डॉ. मैरी-लुइस बिस्गार्ड के नेतृत्व में

और कुछ गहन शोध परियोजनाओं ने भी इसमें योगदान दिया है — अमेरिका में डॉ. डब्ल्यु. मार्स्टन लिनेहान और डॉ. एडवर्ड एच. ओल्डफील्ड के अंतर्गत; फ्रांस में डॉ. स्टीफेन रिचर्ड के अंतर्गत; जर्मनी में डॉ. हात्सुत न्युमैन के अंतर्गत; और जापान में डॉ. तारो शुइन के अंतर्गत। दुनिया भर के अनेक देशों में मौजूद हमसे संबद्ध लोगों द्वारा स्थानीय भाषा में संस्करण तैयार किए जा रहे हैं।

संशोधन 3, 2005, नैदानिक जानकारी को पूरी तरह नवीकृत करता है, जो आरंभिक जांच, रोग-निदान, उपचार, और जीवन की गुणवत्ता में हुई बहुत अधिक प्रगति को दर्शाता है। यह स्पष्ट है कि वीएचएल के प्रबंधन का सबसे अच्छा तरीका है कि शुरुआत में ही संबंधित मुद्दों की पहचान कर ली जाए, कम से कम फैलाव तथा नुकसान के लिए इनकी निगरानी की जाए और उचित उपचार किया जाए, और दीर्घकालिक स्वास्थ्य पर ध्यान केंद्रित किया जाए। अपडेट 3.1, 2009 में संपर्क संबंधी जानकारी में तो महत्वपूर्ण बदलाव हैं लेकिन पाठ्य में कोई महत्वपूर्ण बदलाव नहीं किया गया है। वर्ष 2010 में एक संशोधन करने की योजना है। चूंकि संस्करण 3.1 के खरीदार संशोधन चक्र में इसे देर से खरीद रहे हैं, इसलिए संस्करण 3.2 पर छूट के लिए एक कूपन दिया गया है। पृष्ठ 115 देखें।

पाठ्य-सामग्री इंटरनेट पर भी, वेब सेवा और डाउनलोड करने, दोनों ही रूप में अनेक भाषाओं में उपलब्ध है। देखें www.vhl.org/handbook

इस पुस्तिका में, पाठकों के लिए नए हो सकने वाले शब्दों को टेढ़े रूप में मुद्रित किया गया है। वीएचएल से संबंधित इन पदों तथा अन्य चिकित्सकीय पदों की परिभाषा इस पुस्तिका के पीछे दी गई है। कुछ शब्दों के उच्चारण के लिए “बोले जाने के ढंग” वाले हिज्जे भी दिए गए हैं।

इस पुस्तिका के भावी संस्करणों को अधिक बेहतर बनाने के लिए हम आपके सुझावों और टिप्पणियों का स्वागत करते हैं। हमें उम्मीद है कि भविष्य में हम आपके और आपकी चिकित्सकीय टीम साथ मिलकर काम करेंगे।

- जॉएस विल्कॉक्स ग्राफ, संपादक, मई 2009

संस्करण 3.2
में अपग्रेड
करने के लिए कूपन

चूंकि संस्करण 3.1 के खरीदार संशोधन
चक्र में देर से खरीद रहे हैं, इसलिए
संस्करण 3.2 (2010 में आने की उम्मीद) में
छूट पाने के लिए एक कूपन प्रदान किया
गया है।

कृपया पृष्ठ 115 देखें



fo" k; oLrq

सदस्यता संबंधी जानकारी	4
भूमिका	5
1. oh, p, y D; k gkrk gS.....	11
एंजियोमास, हीमैजियोब्लास्टोमास, सिस्ट और ट्यूमर.....	12
कैंसर क्या होता है?	14
लोगों को वीएचएल कैसे होता है?	15
शुरुआत में ही पता लगाना.....	17
आरंभिक जांच के लिए सामान्य सिफारिशें	20
2. oh, p, y dh l kkkfor vfHkO; fDr; ka.....	23
रेटिना में वीएचएल.....	23
मस्तिष्क और मेरुरज्जु में वीएचएल.....	25
स्टीरियोटैक्टिक रेडियोसर्जरी पर विचार करना.....	26
सुनने संबंधी बदलाव और वीएचएल	29
वीएचएल और आपका प्रजनन संबंधी स्वास्थ्य.....	31
पुरुषों के लिए.....	31
महिलाओं के लिए	34
गर्भावस्था और वीएचएल.....	35
अधिवृक्क ग्रंथियों में वीएचएल.....	38
गुर्दों में वीएचएल.....	40
अग्नाशय में वीएचएल.....	44

3. j kx&funku] mi pkj] vkʃ 'kks'k	47
रोग—निदान और उपचार	47
अनुवांशिक शोध और वीएचएल	48
उपचार की दिशा में प्रगति	52
4. oh, p, y ds l kfk vPNk thou thuk	57
स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड	59
जानकारी के साथ जीना	63
पारिवारिक सहायता	65
पढ़ने के संबंध में कुछ सुझाव	66
डॉक्टर से पूछे जाने वाले प्रश्न	67
रिमांडर कैलेंडर	69
5. vkj ʃlk d&tkp l ɔʔkh l ɸk, x, fn'kk&funʔk	71
वीएचएल की सामान्य अभिव्यक्तियाँ	75
उपचार संबंधी सामान्य सिफारिशें	75
फिओ परीक्षण के लिए तैयारी	78
रक्त परीक्षण के लिए	79
मूत्र परीक्षण के लिए	80
6. डीएनए परीक्षण कराना	81
7. चिकित्सकीय पद	85
8. संदर्भ	97
9. निर्माण	105
10. fV' ; ʱcɔd % oh, p, y l ɔʔkh 'kks'k grq vki dk ; ksnku ..	109
दानदाता पंजीकरण प्रपत्र	111
11. uohure tkudkj h j [kuk	113
संस्करण 3.2 की निःशुल्क प्रति हेतु कूपन	115

जब एक व्यक्ति किसी दूसरे व्यक्ति से कहता है
कि "क्या, तुम भी? मुझे लगा था कि
सिर्फ मैं ही हूँ।", तो ठीक
उसी पल मित्रता पैदा होती है। – सी.एस. लुइस



VHL
FAMILY
ALLIANCE

खंड 1 :

oh, p, y D; k gkrk g\

वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ, जिसे संक्षेप में वीएचएल कहते हैं, 7000 से अधिक ज्ञात वंशानुगत रोगों में से एक है। इसमें शरीर के एक या अधिक हिस्सों में ट्यूमर विकसित हो जाएंगे। इनमें से अनेक ट्यूमर शरीर के विभिन्न अंगों की रक्त वाहिकाओं में असामान्य वृद्धि कर देते हैं।

हालांकि रक्त वाहिकाएं सामान्यतः पेड़ की शाखाओं की तरह विभाजित होती हैं, लेकिन वीएचएल वाले लोगों के मस्तिष्क, मेरुरज्जु, या रेटिना में कभी-कभी रक्त कैपिलरीज़ (अतिसूक्ष्म रक्त वाहिकाएं) की छोटी-छोटी गांठें बन जाती हैं। इन छोटी-छोटी गांठों को एंजियोमास, या हीमैजियोब्लास्टोमास कहते हैं। शरीर के अन्य हिस्सों में वीएचएल के ट्यूमरों को अन्य नामों से पुकारा जाता है।

ये ट्यूमर स्वयं समस्या हो सकते हैं, या इनके कारण समस्याएं हो सकती हैं। इसी वजह से आपकी चिकित्सकीय टीम द्वारा सावधानीपूर्वक इनकी निगरानी करने की आवश्यकता हो सकती है।

हरेक रोगी में भिन्न प्रकार का वीएचएल होता है। यहां तक कि एक ही परिवार में, अलग-अलग व्यक्तियों में वीएचएल की सिर्फ एक या कई विशेषताएं हो सकती हैं। चूंकि इस बात को एकदम ठीक-ठीक बता पाना असंभव है कि प्रत्येक व्यक्ति में कौन-से एक या अधिक रूपों में वीएचएल अपनी उपस्थिति प्रकट करेगा, इसलिए यह महत्वपूर्ण है कि व्यक्ति सभी संभावनाओं के लिए जीवनपर्यन्त जांच कराता रहे।

जर्मन नेत्र-विशेषज्ञ, डॉ. यूजीन वॉन हिप्पेल ने 1893-1911 में आंख में एंजियोमास के बारे में बताया। शुरुआत में सिर्फ रेटिना में होने वाले वीएचएल के संदर्भ में उनके नाम का इस्तेमाल किया जाता था।

स्वीडिश पैथोलॉजिस्ट, डॉ. अर्विद लिण्डाउ ने 1926 में पहली बार अनुमस्तिष्क और मेरुदंड के एंजियोमास के बारे में बताया। उनके वर्णन में

अन्य सभी घोषित रोगियों, वॉन हिपेल के रोगियों सहित, का एक व्यवस्थित संकलन शामिल था, और उन्होंने उदर संबंधी विभिन्न अंगों में होने वाले बदलावों का वर्णन किया था। अब हम जानते हैं कि ये दोनों चिकित्सक एक ही रोग के भिन्न-भिन्न पहलुओं के बारे में बता रहे थे।

वॉन हिपेल-लिण्डाउ (वीएचएल) इस बात में दूसरे अधिकतर रोगों से अलग है कि इसका कोई एक प्राथमिक लक्षण नहीं होता है, और यह शरीर के किसी एक खास अंग में नहीं होता है, और यह हमेशा ही किसी खास आयु समूह के लोगों को नहीं होता है। सामान्यतः यह वंशानुगत होता है, लेकिन इससे ग्रस्त परिवारों की स्वास्थ्य समस्याएं और देखभाल करने वाले चिकित्सकों की विशेषज्ञताएं इतनी भिन्न-भिन्न होती हैं कि हो सकता है कि इसके सामान्य कारण की पहचान नहीं हो पाए। इसके अतिरिक्त, रोग के प्रकट होने का ढंग और गंभीरता इतने अलग-अलग किस्म की होती है कि परिवार के अनेक सदस्यों को सापेक्षिक रूप से सिर्फ कुछ नुकसान न पहुंचाने वाली परेशानियां होती हैं, जबकि अन्य सदस्यों को गंभीर बीमारी हो सकती है।

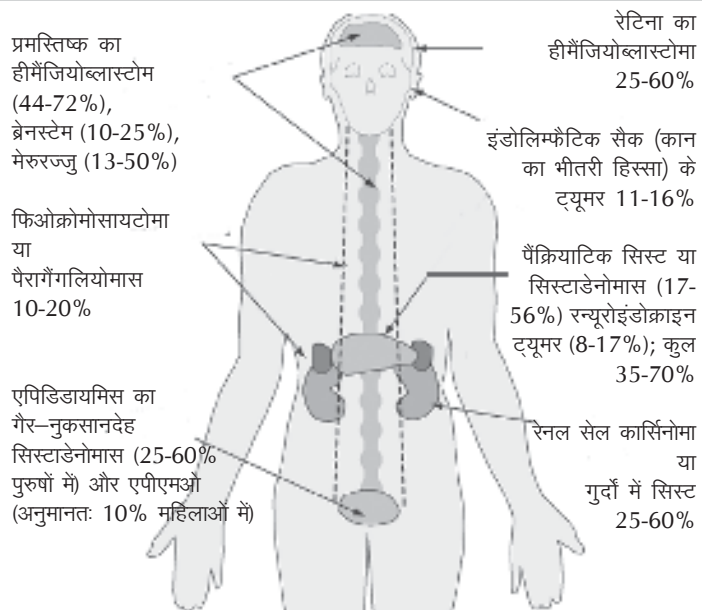
सावधानीपूर्वक निगरानी करने, शुरुआत में ही पता लगा लेने, और उचित उपचार से इस गुणसूत्र (जीन) के सर्वाधिक नुकसानदेह परिणामों में अत्यधिक कमी लाई जा सकती है, या कुछ मामलों में पूरी तरह रोका जा सकता है।

शोधकर्ताओं को उल्लेखनीय संख्या में नए मामलों के सामने आने का पता भी चल रहा है। दुनिया भर के केंद्रों में आने वाले लगभग 20 प्रतिशत लोगों को अपने परिवार में पहली बार वीएचएल हुआ होता है। हम अभी तक यह नहीं समझ पाए हैं कि ऐसा क्यों हो रहा है, लेकिन इससे न सिर्फ वीएचएल के लिए जोखिम वाले ज्ञात परिवारों में, बल्कि सभी लोगों में सावधानीपूर्वक भिन्नतापूर्ण रोग-निदान करने की आवश्यकता के महत्व को बल मिलता है।

, fɪt; kɛkl] gheft; ksykLVkɛkl]

fl LV vkʃ V; ɤej

एंजियोमास शरीर के कई हिस्सों में हो सकता है। उदाहरण के लिए, मस्तिष्क या मेरुरज्जु में होने वाले एंजियोमास को हीमैंगियोब्लास्टोमास कहते हैं। इनके द्वारा डाला जाने वाला दबाव ही अपने आप में लक्षण का कारण हो सकता है। ये तंत्रिका या मस्तिष्क के ऊतकों पर दबाव डाल सकते हैं और सिरदर्द, चलने में संतुलन न बना पाने, या हाथ और पैरों की कमजोरी जैसे



चित्र 1 : वीएचएल के प्रमुख विकार और उनकी आवृत्ति। सामान्यतः वीएचएल वाले लोगों को दर्शाए गए एक या अधिक ट्यूमर होंगे। अलग-अलग परिवारों में इनकी आवृत्ति अलग-अलग होती है, और मुख्यतः इसी वजह से किन्हीं खास जातीय समूहों से प्राप्त आंकड़ों में भिन्नता हो सकती है। फ्रांसीसी परिवारों को सीएनएस विकार होने की अधिक आशंका होती है, जर्मन परिवारों को फिओक्रोमोसायटोमास होने की अधिक आशंका होती है, और जापानी परिवारों को गुदों के ट्यूमर होने की अधिक आशंका होती है। यहां दर्शाए गए रेंज यू.एस. नेशनल इंस्टीट्यूट्स ऑफ हेल्थ द्वारा रोगियों के एक बड़े अंतर्राष्ट्रीय कोष से संगृहीत किए गए थे। चित्र यू.एस. एनआईएच से प्राप्त चित्र पर आधारित है। आंकड़े लॉन्सर और अन्य, लैन्सेट 2003, 361:2059-67, और एन. ई. जे. मेड. 2004 350:2481-2486 और जी. पी. जेम्स, हेस्टनिंग दि रोड टू डायग्नोसिस, सी एपीएमओ से लिए गए हैं।

लक्षणों का कारण बन सकते हैं।

यदि एंजियोमा बढ़ता है, तो रक्त वाहिकाओं की दीवारें कमजोर पड़ सकती हैं और खून का थोड़ा रिसाव हो सकता है, जिसके कारण आस-पास के ऊतकों को नुकसान हो सकता है। उदाहरण के लिए, एंजियोमास के कारण रेटिना में रक्त या द्रव का रिसाव होने से देखने की क्षमता बाधित हो सकती है। देखने की क्षमता को स्वस्थ बनाए रखने के लिए शुरुआत में ही पता लगाना, आंख की सावधानीपूर्वक निगरानी करना, और ज़रूरत होने पर उपचार करना बहुत महत्वपूर्ण है।

एंजियोमास के इर्द-गिर्द सिस्ट विकसित हो सकते हैं। सिस्ट द्रव-युक्त कोष होते हैं जो दबाव डाल सकते हैं या अवरोध उत्पन्न कर सकते हैं जिनके कारण लक्षण प्रकट हो सकते हैं।

कुछ पुरुष रोगियों को अंडकोषों में ट्यूमर महसूस हो सकते हैं। ये ट्यूमर लगभग हमेशा ही गैर-नुकसानदेह होते हैं, लेकिन आपके यूरोलॉजिस्ट द्वारा इनकी जांच की जानी चाहिए। इसी प्रकार, महिलाओं के जननांगों में गैर-नुकसानदेह सिस्ट और ट्यूमर हो सकते हैं, जिनकी सावधानीपूर्वक निगरानी करने की आवश्यकता होती है।

गुर्दे, अग्नाशय, और अधिवृक्क ग्रंथियों में सिस्ट और ट्यूमर हो सकते हैं। इन सिस्ट के कारण अक्सर कोई लक्षण नहीं होते हैं, लेकिन इनमें होने वाले बदलावों के लिए इन पर नज़र रखा जाना चाहिए। अधिवृक्क ग्रंथि में ट्यूमर होने का एक चिन्ह उच्च रक्तचाप हो सकता है। इनमें से कुछ ट्यूमर गैर-नुकसानदेह होते हैं, जबकि अन्य कैंसर-कारक हो सकते हैं। शुरुआत में ही पता लगाना और निगरानी रखना इन अंग प्रणालियों के लिए खास तौर पर महत्वपूर्ण है, जिसके लिए सामान्यतः वर्ष में एक बार अल्ट्रासाउंड सहित सीटी या एमआरआई स्कैनिंग करानी चाहिए। (देखें चित्र 1।)

कैंसर क्या होता है?

कैंसर एक डरावना शब्द हो सकता है। परिवारों को यह जानना चाहिए कि वीएचएल के साथ कैंसर हो सकता है। लेकिन, शुरुआत से ही सावधानीपूर्वक निगरानी रखने और उपचार कराने से कैंसर की बेहद खराब आशंकाएं समाप्त हो सकती हैं।

कैंसर कोई एक चीज नहीं है, बल्कि यह 100 से अधिक भिन्न-भिन्न रोगों का एक समूह है। हर रोग अनेक प्रकार से दूसरे रोगों से भिन्न होता है, और प्रत्येक कैंसर शरीर की कुछ कोशिकाओं का एक रोग होता है। वीएचएल

से संबंधित कैंसर कुछ खास किस्मों तक सीमित होता है।

शरीर के ऊतकों को निर्मित करने वाली स्वस्थ कोशिकाएं व्यवस्थित ढंग से बढ़ती हैं, विभाजित होती हैं, और स्वयं को प्रतिस्थापित करती हैं। यह प्रक्रिया शरीर को अच्छी स्थिति में रखती है। फिर भी, कभी-कभी सामान्य कोशिकाएं अपनी वृद्धि को सीमित तथा निर्देशित करने की क्षमता गंवा देती हैं। वे बहुत तेजी से विभाजित होते हैं और बिना किसी क्रम के बढ़ते हैं। बहुत-से ऊतक निर्मित हो जाते हैं, और ट्यूमर बनना शुरू हो जाता है। ये ट्यूमर गैर-नुकसानदेह या घातक (मैलिग्नैंट) हो सकते हैं।

- मस्तिष्क, मेरुरज्जु, और रेटिना के वीएचएल ट्यूमरों जैसे गैर-नुकसानदेह ट्यूमर कैंसर-कारक नहीं होते और नहीं फैलते।
- गुर्दे में होने वाले ट्यूमरों जैसे घातक (मैलिग्नैंट) ट्यूमर

कैंसर-कारक होते हैं। ये स्वस्थ ऊतकों और अंगों के आस-पास आक्रमण और नुकसान कर सकते हैं। कैंसर की कोशिकाएं शरीर के अन्य हिस्सों तक फैल सकती हैं, या मेटास्टेसाइज भी हो सकती हैं और नए ट्यूमर बना सकती हैं।

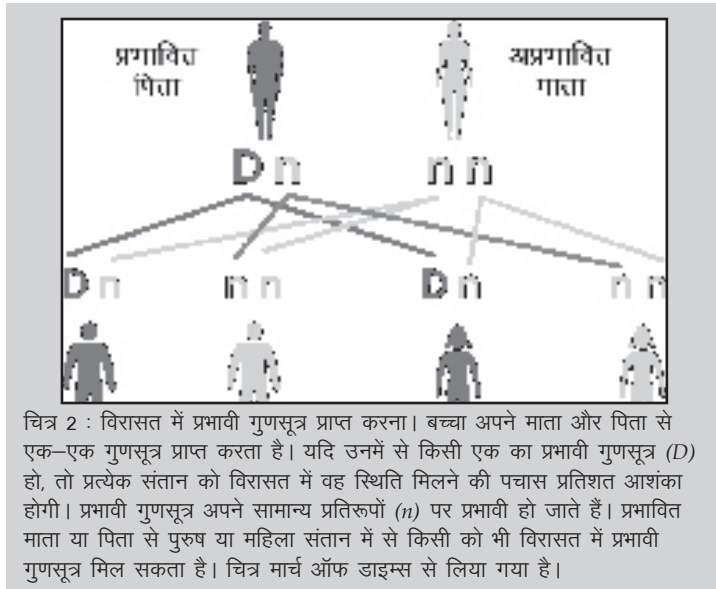
चूंकि वीएचएल के कारण विसरल अंग प्रणालियों में घातक ट्यूमर हो सकते हैं, इसलिए इसे पारिवारिक कैंसर के जोखिम वाले कारकों के समूह में से एक माना जाता है, जो अनुवांशिकीय रूप से फैलते हैं। इसका उद्देश्य ट्यूमर का शुरुआत में ही पता लगाना, कोई ट्यूमर खतरनाक व्यवहार तो नहीं कर रहा है इस पर नज़र रखना, और इससे पहले कि यह अन्य ऊतकों को अपना निशाना बनाए इसे हटाना है। चूंकि ये ट्यूमर शरीर के अंदर होते हैं, इसलिए इनका पता लगाने और इन्हें देखने के लिए आपको चिकित्सकीय इमेजिंग तकनीकों की ज़रूरत होती है।

पाए जाने वाले सभी ट्यूमरों के लिए शल्यक्रिया करने की ज़रूरत नहीं होती है। ट्यूमर कब चिंताजनक स्थिति में पहुंच जाता है और इसके लिए कब कदम उठाना चाहिए, यह जानने के लिए शोध चल रही है। आप और आपका परिवार यह जानने में शोधकर्ताओं की सहायता कर सकता है कि कितने समय तक हम आपके परिवार के अनुभवों को साझा करते हुए ट्यूमरों को सुरक्षित ढंग से देखते रह सकते हैं। अपने पारिवारिक वृक्ष पर शोध करने के संबंध में अधिक जानकारी के लिए कृपया वीएचएल फैमिली एलायंस से संपर्क करें।

लोगों को वीएचएल कैसे होता है?

आपके गुणसूत्र की दो प्रतियों में से एक में एक बदलाव के होने कारण वॉन हिपेल-लिण्डाउ होता है जिसे वीएचएल गुणसूत्र कहते हैं। यह परिवर्तित

गुणसूत्र, उत्तराधिकार का एक प्रभावी पैटर्न बनाते हुए, वंशानुगत रूप से स्थानांतरित हो सकता है। प्रत्येक बच्चा माता-पिता में से हरेक से एक जोड़ा गुणसूत्र का एक गुणसूत्र प्राप्त करता है। यदि माता-पिता में से किसी एक के प्रभावी गुणसूत्र में कोई बदलाव (उत्परिवर्तन) मौजूद हो, तो प्रत्येक बच्चे के पास उत्तराधिकार में उस गुणसूत्र को पाने का बराबर संयोग होता है। यह रोग होने के लिए परिवर्तित गुणसूत्र की एक प्रति पाना ही पर्याप्त है। वीएचएल को कभी-कभी एक ऑटोसोमल प्रभावी गुण भी कहते हैं, जिसका अर्थ है कि यह



किसी एक लिंग तक ही सीमित नहीं है, बल्कि पुरुषों और महिलाओं, दोनों में हो सकता है। (देखें चित्र 2।)

किसी व्यक्ति के माता-पिता में से किसी एक को वीएचएल हो और वीएचएल से ग्रस्त भाई या बहन वाले अधिकांश लोगों को वीएचएल होने का 50 प्रतिशत जोखिम होता है। वीएचएल से ग्रस्त चाची, चाचा, चचेरे भाई-बहन, या दादा-दादी वाले किसी व्यक्ति को भी यह होने का जोखिम होता है। किसी व्यक्ति में वीएचएल गुणसूत्र हैं या नहीं इस बात की पुष्टि करने का एकमात्र तरीका डीएनए परीक्षण होता है। (देखें खंड 10, डीएनए परीक्षण कराना।) यहां तक कि वीएचएल गुणसूत्र में किसी प्रकार के बदलाव वाले लोगों तक में, इस

बात में काफी विविधता होती है कि उनमें किस उम्र में एंजियोमास और अन्य वीएचएल ट्यूमर विकसित होना आरंभ होगा, किस अंग प्रणाली में विकसित होगा, और इसकी गंभीरता कितनी होगी। प्रत्येक व्यक्ति भिन्न होता है।

वीएचएल फैमिली एलायंस द्वारा प्रकाशित पुस्तिका, योर फैमिली हेल्थ ट्री (आपका पारिवारिक स्वास्थ्य वृक्ष), वीएचएल की अनुवांशिकी के बारे में अधिक विस्तार से चर्चा करती है, और बताती है कि आप पारिवारिक इतिहास की जानकारी को किस तरह से एकत्रित कर सकते हैं जिससे आपकी चिकित्सकीय टीम को बहुत सहायता मिल सकती है। पारिवारिक इतिहास संबंधी जानकारी आपकी अपनी स्थिति को समझने, और वीएचएल के बारे में अधिक जानकारी पाने में शोधकर्ताओं की सहायता करने के लिए महत्वपूर्ण है।

'k#vkr ea gh i rk yxkuk

चूंकि वीएचएल बहुत अधिक विविधतापूर्ण होता है, इसलिए प्रत्येक व्यक्ति में इसके लक्षणों का कोई सुनिश्चित-सुसंगत स्वरूप नहीं होता है। रोग की प्रत्येक संभावित विशेषता की पहचान भिन्न तरीके से होती है।

यदि आपका वीएचएल का पारिवारिक इतिहास है, तो अपने डॉक्टर, या अपने बच्चे के बालरोग-विशेषज्ञ को इस बारे में बताना, और किसी भी लक्षण के प्रकट होने से पहले, आरंभ में ही आरंभिक-जांच शुरू करना महत्वपूर्ण है। वीएचएल के अधिकांश विकार (*lesions*) जब छोटे होते हैं उसी समय उनका उपचार करना अधिक आसान होता है। आरंभिक-जांच शुरू करने के सबसे अच्छे समय, और वापसी मुलाकातों के लिए सही कार्यक्रम के बारे में अपने डॉक्टर से चर्चा करें। हमारी सलाह है कि जोखिम वाले बच्चों की नियमित आरंभिक-जांच 1-3 वर्ष की आयु से शुरू कर दें, खासकर नेत्र परीक्षण, और बालरोग-विशेषज्ञ को वीएचएल के पारिवारिक इतिहास के बारे में सूचित करें। आप और आपका डॉक्टर खंड 5, प्रस्तावित आरंभिक-जांच दिशा-निर्देश देख सकते हैं।

हममें से लगभग सभी को किसी न किसी समय ख्याल आता है कि क्या न जानना ही बेहतर नहीं है — अगर हमने परीक्षण नहीं कराया होता, तो शायद हम ठीक रहते। और कुछ वर्षों तक, यह बात सच लग सकती है। लेकिन वीएचएल की कुछ संभावित जटिलताएं बहुत धोखा देने वाली होती हैं — हो सकता है कि समस्या के संकटजनक स्थिति में पहुंच जाने तक लक्षण प्रकट ही न हों। यह कुछ-कुछ वैसा ही है जैसे कि अपने घर या कार की देखभाल नहीं करना — हो सकता है कि आप कुछ समय के लिए इसे छोड़कर जाएं, और फिर इसका खामियाजा भुगतना पड़े और एक ही बार में अचानक यह सबकुछ बहुत महंगा पड़ जाए। इस बात के स्पष्ट, दस्तावेजबद्ध प्रमाण मौजूद हैं कि यदि आप बुद्धिमानी से रोग-निदान संबंधी चिकित्सकीय

मैं समझाता हूँ कि क्या चल रहा है, यह कैसे काम करता है और हम किसे ठीक करने की कोशिश कर रहे हैं, यदि यह ठीक नहीं हुआ तो क्या हो सकता है। मैं अपने रोगी को एक ढंग से शिक्षित कर रहा हूँ, लेकिन साथ ही मैं अनिश्चितता को भी दूर कर रहा हूँ। अनिश्चितता सबसे बुरा रोग है। अज्ञात का भय वास्तव में निष्क्रिय करने वाला हो सकता है।

— डॉ. थॉमस डेलबैंको, बेथ इज़रायल हॉस्पिटल, बोस्टन, मैसाच्युसेट्स, उपरोक्त उद्धरण बिल मॉयर्स, हीलिंग एंड दि माइंड, डबलडे बुक्स, न्यूयॉर्क, 1993, पृ. 18 से।

तकनीकों का इस्तेमाल करते हैं और सतर्क रहते हैं तो आप अधिक समय तक स्वस्थ बने रहेंगे।

रक्त के नमूने का डीएनए विश्लेषण कराने के ज़रिए प्रभावित व्यक्ति का पता लगाना अब वीएचएल वाले लगभग सभी परिवारों के लिए संभव हो गया है। परीक्षण की सटीकता, अधिकाधिक परिवारों में इसकी उपयोगिता तेज़ी से बढ़ रही है। परिवार के किन सदस्यों पर करीब से निगरानी रखने की आवश्यकता है इसके निर्धारण के लिए भी डीएनए परीक्षण का इस्तेमाल किया जा सकता है। इससे यह भी निर्धारित किया जा सकता है कि परिवार के किन सदस्यों में वीएचएल का परिवर्तित गुणसूत्र नहीं है। यदि उनमें वीएचएल का परिवर्तित गुणसूत्र नहीं है तो उन्हें और अधिक परीक्षण कराने की आवश्यकता नहीं होगी, और वे अपने बच्चों को वीएचएल का परिवर्तित गुणसूत्र स्थानांतरित नहीं करेंगे।

यदि आप वीएचएल गुणसूत्र के ज्ञात वाहक हैं, या यदि अब तक आपके परिवार का अनुवांशिक परीक्षण नहीं हुआ है, तो आपको नियमित चिकित्सकीय मूल्यांकन कराना जारी रखना होगा। एक सामान्य आरंभिक-जांच परीक्षण का अर्थ यह नहीं है कि वीएचएल मौजूद नहीं है, क्योंकि वीएचएल का पहला प्रमाण जीवन में बाद में सामने आ सकता है। कभी-कभी कोई व्यक्ति इतने हल्के वीएचएल से ग्रस्त होता है कि ऐसा लग सकता है कि वीएचएल ने एक पीढ़ी को प्रभावित नहीं किया है। यहां तक कि 80 वर्ष की आयु में पहुंचकर लोगों में पहली बार वीएचएल होने का पता चलता है, और वह भी इसलिए क्योंकि उनके बच्चों या पोते-पोतियों को वीएचएल ट्यूमर हो जाता है।

भले ही वीएचएल की सिर्फ किसी एक चीज़ का पता चले, और भले ही वीएचएल का कोई पारिवारिक इतिहास नहीं हो, तब भी वीएचएल का रोग-निदान कराने पर विचार करना चाहिए और शरीर के अन्य हिस्सों का

संपूर्ण नैदानिक मूल्यांकन कराना चाहिए। यह संभव है कि परिवार में किसी व्यक्ति को पहली बार वीएचएल हो जाए। कुछ अध्ययनों में, बीस प्रतिशत रोगियों को अपने परिवार में पहली बार वीएचएल हुआ था।

आपके आरंभिक-जांच के परिणाम के आधार पर, आपका डॉक्टर आपको यह बताएगा कि किन विशेष चिन्हों पर अच्छी तरह नज़र रखने की ज़रूरत है। सामान्यतः, आपके डॉक्टर द्वारा इनकी जांच की जानी चाहिए – देखने संबंधी समस्या, उल्टी होना, सिरदर्द, संतुलन संबंधी समस्याएं, बांहों और पैरों में धीरे-धीरे कमजोरी बढ़ना, या 1–2 दिन से अधिक समय तक एक ही जगह पर लगातार दर्द बने रहना।

जैसे ही शरीर के किसी एक हिस्से में वीएचएल होने का पता चल जाए, तो फिर शरीर के अन्य हिस्सों में रोग होने के संभावित साक्ष्यों के लिए आरंभिक-जांच कराना, और आपकी चिकित्सकीय टीम द्वारा बताए गए कार्यक्रम के अनुसार अतिरिक्त आरंभिक-जांच के लिए वापस आना महत्वपूर्ण है।

मेरे परिवार में यह धारणा है कि किसी व्यक्ति को डॉक्टर से मुलाकात करने के लिए अकेले नहीं जाना चाहिए। यदि खबर को सुनना मुश्किल हो, तो एक सीमा के बाद दिमाग बंद हो जाता है और यह अधिक जानकारी स्वीकार नहीं कर पाता। यदि दो लोग एकसाथ हों तो इससे मदद मिलती है, क्योंकि अप्रभावित व्यक्ति संबंधित जानकारी को दर्ज करता जाता है। यदि आपको अकेले जाना हो, तो टेप रिकॉर्डर साथ लेकर जाएं। अगले दिन जब आप टेप सुनेंगे तो आपको आश्चर्य होगा।

— डारलीन वाई., मैसाच्युसेट्स

आरंभिक जांच के लिए सामान्य सिफारिशें

आपके और आपके परिवार के लिए उचित आरंभिक-जांच और निगरानी कार्यक्रम विकसित करने में आपकी सहायता के लिए आपकी चिकित्सकीय टीम आपके साथ मिलकर काम करेगी।

आरंभिक-जांच का अर्थ लक्षण प्रकट होने से पहले परीक्षण करना है, ताकि शुरुआत में किन्हीं भी मसलों की जानकारी होना सुनिश्चित हो सके। देखें खंड 5, आरंभिक-जांच संबंधी प्रस्तावित दिशा-निर्देश।

निगरानी का अर्थ ज्ञात मसलों की जांच करते रहना है, ताकि यह सुनिश्चित हो कि लंबे समय तक अच्छा स्वास्थ्य बनाए रखने के लिए एकदम सही समय पर उनका उपचार किया जाए। आप और आपकी चिकित्सकीय टीम, आपकी विशेष स्थिति के अनुसार, जांच के लिए सही समय-अंतराल तय करेगी।

जिन बच्चों में यह होने का जोखिम हो उनकी आरंभिक-जांच यथासंभव जल्दी से जल्दी शुरू करना महत्वपूर्ण है। डीएनए परीक्षण कराने के ज़रिए

बोलने के ब्रिटिश ढंग में, रोगियों को “पीड़ित” कहा जाता है।

हम ब्रिटिश भाषा को बदलना चाहेंगे।

हम पीड़ित नहीं हैं, हम जीवित बचे लोग हैं।

हम शिकार नहीं हैं, हम अनुभव-संपन्न हैं।

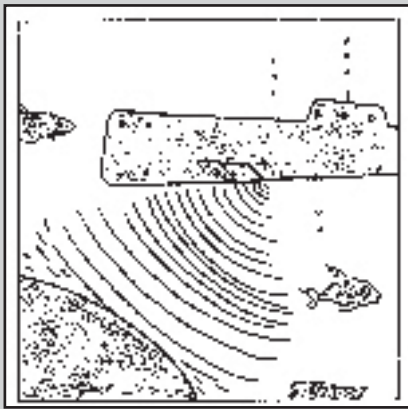
जिस तरह पेशेवरकर्मियों को वह अनुभव और विशेषज्ञता हासिल है जिसकी हमें ज़रूरत है और जिसका हम सम्मान करते हैं, उसी तरह हमें भी अनुभव है जिसे सम्मान पाने का अधिकार है।

चिकित्सकों और शोधकर्ताओं के सहयोग से, वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ की स्थिति वाले लोगों के रोग-निदान, उपचार और जीवन की गुणवत्ता को सुधारने के अपने प्रयासों में हमें सफलता मिलेगी। हम एक उपचार तलाश करने के लिए काम कर रहे हैं, लेकिन उपचार के विकसित होने में दशकों का समय लगेगा। इस बीच, हम शुरुआती रोग-निदान के तरीकों से काम कर रहे हैं और इस स्थिति के प्रबंधन के लिए उपचार में सुधार ला रहे हैं, और अनुभव के ज़रिए एक-दूसरे को समर्थन प्रदान करने के लिए हम यथासंभव सारे प्रयास करेंगे।

— जॉयसे ग्राफ, वीएचएल फैमिली एलायंस, 1994 के सह-संस्थापक

बच्चों में, यह पहचान करना संभव है कि किन बच्चों को आरंभिक-जांच कराने की ज़रूरत है, और किन बच्चों में वीएचएल उत्परिवर्तन नहीं हैं और उनकी आरंभिक-जांच करने की ज़रूरत नहीं होगी।

वीएचएल फैमिली एलायंस और इसके चिकित्सकीय सलाहकार यह सिफारिश करते हैं कि 1 वर्ष की आयु से ही बच्चों की आरंभिक-जांच शुरू दें, खासकर आंख में। सुनिश्चित करें कि बालरोग-विशेषज्ञ को यह पता हो कि बच्चे में वीएचएल होने का जोखिम है। हम ऐसी तकनीकों का इस्तेमाल करने की सिफारिश करते हैं जिनमें दर्द नहीं हो और जिनमें विकिरण या कॉन्ट्रास्ट डाई का इस्तेमाल नहीं हो : रेटिनल विशेषज्ञ द्वारा नेत्र का भलीभांति चिकित्सकीय परीक्षण, रक्तचाप और तंत्रिका-तंत्रीय परीक्षणों सहित संपूर्ण शारीरिक परीक्षण, तथा ऑडियोलॉजिस्ट द्वारा श्रवण परीक्षण। यदि लक्षण या चिन्ह प्रकट होते हैं तो लगभग 10-12 वर्ष की आयु में, या इससे भी पहले मस्तिष्क की इमेजिंग, पेट का अल्ट्रासाउंड, और अक्सर 24-घंटे मूत्र संग्रहण सामान्यतः आरंभ कर दें। (चित्र 3 देखें।)



चित्र 3 : अल्ट्रासाउंड स्कैनिंग। अल्ट्रासाउंड स्कैन ठीक उसी तरह काम करता है जैसे कि पनडुब्बियों द्वारा सोनार का इस्तेमाल किया जाता है। ध्वनि तरंगों को भेजा जाता है। ध्वनि के परावर्तनों का विश्लेषण एक कंप्यूटर करता है और ध्वनि को परावर्तित करने वाले ऊतक की गहराई और घनत्व की गणना करता है। विसेंट जियोवान्नुसी, ओ.डी., ऑबर्न, मैसाच्युसेट्स द्वारा चित्रित।

इस पुस्तिका में आपके लिए रिमाइंडर कैलेंडर शामिल किया गया है ताकि आप आरंभिक-जांच के लिए अपने डॉक्टर की सिफारिशों, दोबारा परीक्षण करने के लिए सुझाए गए समय-अंतरालों, और अपनी अगली मुलाकात की तिथि को दर्ज कर सकें।

प्रस्तावित आरंभिक-जांच प्रोटोकॉल, या जांचों और उपचार के कार्यक्रम को खंड 5 में शामिल किया गया है।

दि वीएचएल हैंडबुक किड्स एडीसन (2009)

क्रूगर, एकेरमैन, डॉएले और चान-स्मुत्को द्वारा

ISBN 978-1-929539-02-4, अमेजन या वीएचएलएफए पर उपलब्ध।

यह हैंडबुक एक मार्गदर्शिका के रूप में आपकी मदद के लिए लिखी गई है जो आपको वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ वाले बच्चों के बारे में बताती है, वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ एक अनुवांशिक कैंसर सिंड्रोम है जो किसी व्यक्ति में आंख, मस्तिष्क, मेरुरज्जु, अग्न्याशय और अधिवृक्क ग्रंथियों में ट्यूमर होने के जोखिम को बढ़ा देता है। यह सभी आयु के बच्चों को वीएचएल के बारे में बुनियादी जानकारी प्रदान करने और इस जानकारी के इस्तेमाल से अपने स्वास्थ्य का प्रबंधन करने के उद्देश्य से निर्मित की गई है।

इस पुस्तक का इस्तेमाल ऐसी चर्चाओं के शुरुआती बिंदु के रूप में भी किया जा सकता है कि वीएचएल ने परिवार को किस तरह प्रभावित किया। अनुवांशिक कैंसर सिंड्रोम से जूझ रहे परिवारों के लिए भी यह मददगार हो सकती है। जब परिवार का कोई सदस्य सीधे तौर पर प्रभावित हो गया हो, और आपके बच्चों के लिए भी परीक्षण कराने की स्थिति पैदा हो गई हो, तो यह पुस्तक सर्वाधिक मददगार हो सकती है।

यह माता-पिताओं और पेशेवरकर्मियों की एक टीम द्वारा लिखी और संशोधित की गई है और इसमें वीएचएल वाले बच्चों, उनके सहोदरों और मित्रों से प्राप्त आकर्षक चित्र और तस्वीरें हैं। यह पुस्तक उत्साह और आशा प्रदान करने वाली है, और यह समझने में बच्चों की मदद करती है कि क्या हो रहा है, और अपने स्वास्थ्य के प्रबंधन की ज़िम्मेदारी में उन्हें हाथ बंटाना सिखाती है।



VHL
FAMILY
ALLIANCE

खंड 2 :

वीएचएल की संभावित अभिव्यक्तियाँ

रेटिना में वीएचएल

जब कैपिलरीज़ रेटिना में एंजियोमास, जिसे तकनीकी रूप से हीमैंगियोब्लास्टोमास कहते हैं, बनाती हैं तो शुरुआत में ये बहुत अधिक छोटे होते हैं और काफी मुश्किल से नज़र आते हैं। कैपिलरीज़ का व्यास एक लाल रक्त कणिका, रक्त को बनाने वाली कोशिकाओं में से एक, के व्यास से कम होता है।

एंजियोमास अक्सर रेटिना के मध्यवृत्तीय या परिधि वाले हिस्से में, केंद्रीय दृश्य भाग से काफी दूर, होते हैं। पृथ्वी के ग्लोब के चारों तरफ बनने वाले भूमध्यवृत्त के विपरीत, आंख का मध्यवृत्त खड़ी स्थिति में होता है। जैसे आप खड़े होते हैं, वैसे ही अपनी आंख के चारों तरफ भौंहों से लेकर नाक और चारों ओर एक गोला खींचें। आपने जो वृत्त बनाया वही मध्यवृत्त है। इस हिस्से को देखने के लिए, आपके नेत्र-विशेषज्ञ या ऑप्टोमेट्रिस्ट को आपकी आंख को फैलाना होगा, उच्च-शक्ति वाले संवर्द्धन लेंसों का इस्तेमाल करना होगा, और पार्श्व कोणों की ओर से देखना होगा। यह आंख की सामान्य जांच से अधिक गहन जांच होती है (देखें चित्र 4)। यदि आपके परिवार में वीएचएल का इतिहास रहा है तो अपने नेत्र-विशेषज्ञ या ऑप्टोमेट्रिस्ट को इस बारे में बताना सुनिश्चित करें ताकि वह यह जांच अच्छी तरह से कर सके और किन्हीं भी छोटे एंजियोमासों का पता लगा सके ताकि उनका उपचार आरंभिक चरणों में किया जा सके। इन ट्यूमरों के उपचार के लिए एक रेटिनल विशेषज्ञ को रेफर करने की आवश्यकता होगी।

सभी नेत्र-विशेषज्ञ और ऑप्टोमेट्रिस्ट इस असामान्य गड़बड़ी से परिचित नहीं होते हैं। आपको एक ऐसे नेत्र देखरेख पेशेवरकर्मि का पता लगाना चाहिए जो वीएचएल से परिचित हो और एक अप्रत्यक्ष ऑर्थेल्मोस्कोप से आंख को फैलाकर फंडुस और परिधि की अच्छी तरह जांच करने की योग्यता रखता/रखती हो।

उपचार का उद्देश्य एंजियोमा को छोटा ही बनाए रखना होता है ताकि



चित्र 4: ऑर्थेल्मोलॉजिस्ट अप्रत्यक्ष ऑर्थेल्मोस्कोप की सहायता से आंख के विषुवतीय वृत्त (इक्वेटर) की पड़ताल करता हुआ। विसेंट जियोवान्नुसी, ओ.डी. द्वारा चित्रित।

यह आपकी देखने की क्षमता को प्रभावित नहीं कर सके। उपचार में सामान्यतः लेज़र उपचार (लाइट सर्जरी) या क्रिप्टोथेरेपी (फ्रीज़िंग) शामिल होती है। इन उपचारों पर अमेरिकन अकादमी ऑफ ऑर्थेल्मोलॉजी द्वारा पर्वें निकाले गए हैं, और ये सामान्यतः आपके नेत्र-विशेषज्ञ के पास उपलब्ध होते हैं। दोनों उपचार एंजियोमा को बढ़ने से रोकने का प्रयास करते हैं।

वीएचएल वाले साठ प्रतिशत (60%) लोगों की रेटिना में घाव या विकार (lesions) होते हैं। तीन वर्ष, और कभी-कभी इससे भी छोटे बच्चे इससे प्रभावित हो सकते हैं, इसलिए बच्चों की आरंभिक जांच कराना बहुत महत्वपूर्ण होता है। जिन बच्चों में वीएचएल के लिए डीएनए की जांच का सकारात्मक परिणाम मिला हो, नेत्र संबंधी विकारों के लिए उनकी जांच 1 वर्ष की आयु से आरंभ कर देनी चाहिए।

नए एंजियोमास संपूर्ण जीवनकाल में कभी भी हो सकते हैं इसलिए प्रभावित लोगों में आंख की नियमित जांच कराना महत्वपूर्ण होता है।

ऑप्टिक नर्व (देखने संबंधी तंत्रिका) पर या इसके आस-पास हुए विकारों का सफलतापूर्वक उपचार करना बहुत कठिन होता है। नवीनतम सिफारिशों के लिए एलायंस से संपर्क करें। सौभाग्यवश, इनमें धीरे-धीरे वृद्धि होती है।

सामान्यतः छोटे विकारों का सफलतापूर्वक उपचार किया जा सकता है और बड़े विकारों की तुलना में इनमें बहुत कम जटिलताएं होती हैं। एंजियोमास

से होने वाले रिसाव या रक्तस्राव के कारण दृष्टि को गंभीर नुकसान पहुंच सकता है या रेटिना अलग हो सकती है, इसलिए शुरुआत में ही उपचार करना और इसका सावधानीपूर्वक प्रबंधन करना बहुत महत्वपूर्ण होता है।

eflr"d vk\$ es#jTtq ea oh, p, y

मस्तिष्क और मेरुरज्जु में पाए जाने वाले एंजियोमास को हीमैजियोब्लास्टोमास कहा जाता है। मेरुरज्जु के अंदर मौजूद सिस्ट को सायरिक्स (*syrix*) कहते हैं। जब हीमैजियोब्लास्टोमास होता है, तो सामान्यतः उनका उपचार तब तक नहीं किया जाता है जब तक कि लक्षण विकसित नहीं होने लगे या जब तक कि वे बहुत तेजी से नहीं बढ़ रहे हों। अपनी चिकित्सकीय टीम द्वारा अनुशंसित कार्यक्रम के अनुसार न्यूरोलॉजिस्ट से नियमित रूप से मुलाकात करें जिससे आरंभिक चिन्हों का पता लगाया जा सकता है और जिनके लिए बाद में सामान्यतः सीटी या एमआरआई जांच करने की आवश्यकता हो सकती है। आरंभिक चिन्हों और लक्षणों में पीठ दर्द, सिरदर्द, सुन्नपन, चक्कर आना, और बांहों या पैरों में कमजोरी या दर्द शामिल हो सकते हैं।

इसे ऐसे समझें जैसे कि अंदर की तरफ निकला कोई मस्सा (वार्ट) हो। मस्सा (वार्ट) होना तब तक कोई समस्या नहीं होती जब तक कि यह आपके लिए परेशानी पैदा नहीं करे। जरा-सी अतिरिक्त जगह लेने वाले इन नाजुक हिस्सों में यह मस्सा (वार्ट) होना कोई बड़ी समस्या नहीं होती, लेकिन समस्या तब होती है जबकि यह मस्तिष्क के ऊतकों या मेरुरज्जु की तंत्रिकाओं पर दबाव डालता है। मेरुरज्जु-द्रव के सामान्य प्रवाह में पड़ने वाले इस दबाव या बाधा के कारण लक्षण प्रकट होते हैं। साथ ही, शल्यक्रिया द्वारा मस्तिष्क या मेरुरज्जु के विकारों को हटाने के साथ अलग-अलग स्तरों पर खतरे हैं, इसलिए लाभों और जोखिमों पर सावधानीपूर्वक विचार किया जाना चाहिए। शल्यक्रिया की सलाह आम तौर पर लक्षणों के प्रकट होने के बाद, लेकिन इनके गंभीर हो जाने से पहले दी जाती है।

कुछ नए उपचारों की जांच की जा रही है। कभी-कभी, ट्यूमर की वृद्धि को रोकने और सिस्ट निर्मित होने से बचाने के लिए आरंभिक अवस्था में ही कुछ न्यूनतम चीर-फाड़ (*invasive*) वाला उपचार करने का सुझाव दिया जा सकता है। इसका उद्देश्य विकारों, जैसे कि आंख में स्थित, को कम से कम आकार में बनाए रखना है ताकि यह समस्या न बने। स्टीरियोटैटिक रेडियोसर्जरी, जिसे कभी-कभी गामा नाइफ सर्जरी भी कहते हैं, एक ऐसा उपचार है जिसके लिए आपके शरीर में चीर-फाड़ करने की आवश्यकता नहीं होती। डॉक्टर विकिरण की किरणों को 201 कोणों तक से केंद्रित

करते हैं ताकि किरणों के मिलने वाले बेहद छोटे विशिष्ट अंदरूनी हिस्से पर उच्च खुराक या “जैप” (विकारों को नष्ट करना) प्रदान किया जा सके। कुछ चिकित्सा केंद्र स्टीरियोटैक्टिक रेडियोसर्जरी का इस्तेमाल मस्तिष्क के वीएचएल ट्यूमरों की वृद्धि को रोकने के उपाय के रूप में करते हैं। आप चाहें तो अपने चिकित्सा दल के साथ इस विकल्प पर चर्चा कर सकते हैं। यह करना हरेक मामले में उचित नहीं होगा। मस्तिष्क या मेरुदंड के किसी भी हीमैजियोब्लास्टोमा के बारे में आपको वीएचएल की जानकारी रखने वाले किसी न्यूरोसर्जन के साथ सावधानीपूर्वक चर्चा करनी चाहिए। (अगला खंड देखें, स्टीरियोटैक्टिक रेडियोसर्जरी पर विचार करना)

कोई भी दृष्टिकोण हरेक स्थिति के लिए उपयुक्त नहीं होता। यह विशेष ट्यूमर, उसकी स्थिति और आकार, और प्रत्येक दृष्टिकोण से जुड़े खतरों पर निर्भर करता है। यह महत्वपूर्ण है कि आप विकल्पों को भलीभांति समझते हों, और उचित विकल्प के नतीजे तक पहुंचने के लिए आप अपनी चिकित्सा टीम के साथ मिलकर काम करें। दोबारा परामर्श लेने से नहीं झिझकें। हीमैजियोब्लास्टोमास बहुत कम होने वाले ट्यूमर होते हैं, चाहे वीएचएल हो या नहीं, और कुछ सर्जनों को इनसे निपटने का बहुत अधिक अनुभव होता है। अपनी समस्या के प्रति सर्वोत्तम दृष्टिकोण अपनाने के बारे में अनेक रायों पर गौर करना आपके और आपके न्यूरोसर्जन, दोनों के लिए मददगार होता है।

LVhfj; k\SDVd jfM; k\ tjh ij fopkj djuk

स्टीरियोटैक्टिक रेडियोसर्जरी (एसआरएस) लेजर सर्जरी से मिलती-जुलती, बिना चीर-फाड़ के होने वाली एक शल्यक्रिया तकनीक है जिसमें प्रकाश के बजाय विकिरण की किरणों का इस्तेमाल किया जाता है। एसआरएस करने के लिए गामा नाइफ या सायबरनाइफ या लीनियर एक्सीलरेटर जैसी मशीनों का इस्तेमाल किया जाता है। यह तकनीक कुछ मामलों, खासकर मस्तिष्क के मामलों, में उपयोगी हो सकती है। अन्य ऊतकों में इसे अब भी प्रयोगात्मक समझा जाता है। यह बहुत महत्वपूर्ण है कि इसके प्रति आपका वही दृष्टिकोण होना चाहिए जैसा कि किसी अन्य शल्यक्रिया प्रक्रिया के प्रति होता – स्वस्थ मानसिक स्थिति में, सावधानीयुक्त, यहां तक कि संदेह जताने तक का। उपचार के बाद बात करने से बेहतर है कि पहले ही कड़वी या कठोर बातें कर ली जाए।

एसआरएस करने के लिए सबसे उपयुक्त ट्यूमर वह होता है जिसका आकार 2 सेमी से कम हो, जिसके साथ कोई सिस्ट न हो, और जिसके कारण कोई लक्षण प्रकट न हो रहे हों। एसआरएस उपचार के लाभ देखने में दो वर्ष तक का समय लग जाता है, और इस बीच ट्यूमर का कुल द्रव्यमान

पहले बढ़ेगा और फिर कम होना शुरू होगा। जिन लोगों में लक्षण या सिस्ट हों, उन्हें सामान्यतः मानक शल्यक्रिया द्वारा इन्हें हटवाना चाहिए।

चूंकि एसआरएस छोटे ट्यूमरों पर सबसे बढ़िया ढंग से काम करता है, फिर भी हो सकता है कि उपचार के लिए चुने गए कुछ ट्यूमर दरअसल कभी बढ़े ही नहीं होते। अधिकांश डॉक्टर तब तक इंतजार करना पसंद करते हैं जब तक कि बढ़ने के कुछ चिन्ह न दिखने लगें लेकिन साथ ही उपचार पर विचार करने से पहले सिस्ट विकसित न हो जाएं।

हम इन प्रश्नों पर आपसे मिलने वाले फीडबैक की सराहना करते हैं, ताकि हम अन्य व्यक्ति के लिए इनमें सुधार कर सकें। हम आपको चौकाना नहीं चाहते, बल्कि हम यह सुनिश्चित करना चाहते हैं कि आपने और आपके डॉक्टर ने उपचार से पूर्व सभी संभावनाओं को साथ मिलकर जांच लिया हो।

यहां कुछ ऐसी चीजें दी गई हैं जिनका ख्याल रखें, और कुछ सवाल दिए गए हैं जिन्हें पूछें :

(1) दोनों ही राय लें। हम पुरजोर तरीके से कहेंगे कि आपको किसी ऐसे चिकित्सक से परामर्श लेना चाहिए जो परंपरागत माइक्रो-न्यूरोसर्जरी और स्टीरियोटैक्टिक रेडियोसर्जरी दोनों में ही अच्छी कुशलता रखता हो। सिर्फ एक विकिरण ऑनकोलॉजिस्ट से, या सिर्फ गामा नाइफ पर अभ्यास करने वाले व्यक्ति से ही बात करना पर्याप्त नहीं है। यदि आपको कोई ऐसा व्यक्ति नहीं मिलता जो दोनों ही अभ्यास करता हो, तो ऐसे व्यक्ति से बात करना सुनिश्चित करें जो दूसरी विधि में विशेषज्ञता रखता हो और उसके विचार जानें। बहुत-से मामलों में, ट्यूमर को परंपरागत सर्जरी से ठीक करना अधिक सुरक्षित होता है। आप इससे हमेशा के लिए छुटकारा पा जाते हैं, ऊतक को सूक्ष्मदर्शी से जांचा जा सकता है, और स्वस्थ हो जाने की अवधि बेहतर ढंग से पता चल जाती है। बेशक परंपरागत शल्यक्रिया के अपने अलग जोखिम और कमियां होती हैं, इसलिए आपको चिकित्सा पेशेवरकर्मियों की एक टीम की आवश्यकता होती है जो दोनों प्रक्रियाओं की अच्छी और खराब बातों का निष्पक्ष मूल्यांकन करने में आपकी मदद कर सकते हैं और एक खास स्थिति तथा एक खास समय पर आपके लिए कौन-सा तरीका बेहतर है इसका फैसला करने में आपकी मदद कर सकते हैं।

(2) ट्यूमर कितना बड़ा है? संस्तुतियां बताती हैं कि 2 सेंटीमीटर से अधिक बड़े आकार वाले हीमैजियोब्लास्टोमा का उपचार नहीं करें। आकार ही एकमात्र मुद्दा तो नहीं है, लेकिन यह एक बहुत महत्वपूर्ण मुद्दा है। डॉ. नाउटा के अनुसार, यह इस बात पर निर्भर करता है कि आप विकिरण की किरणों को कितनी अच्छी तरह केंद्रित कर सकते हैं। यह काफी कुछ संवर्द्धन लेंस और सूर्य की किरणों से जलाकर एक छेद करने का प्रयास करने जैसा है। एक छोटा छेद बनाने के लिए, आप किरणों को एक छोटे बिंदु पर

केंद्रित कर सकते हैं और कम विकिरण का इस्तेमाल करते हैं। एक बड़ा छेद बनाने के लिए, आपको ज़्यादा बड़ा हिस्सा कवर करना पड़ता है, किरण अधिक कमजोर रूप से केंद्रित होती है, और यह कार्य करने के लिए आपको कहीं ज़्यादा विकिरण का इस्तेमाल करना पड़ता है। ट्यूमर ज़्यादा ऊर्जा अवशोषित करता है और उपचार के बाद इसमें ज़्यादा सूजन आ जाएगी।

(3) यह कहां स्थित है? उपचार हो जाने के बाद, ट्यूमर और आस-पास के ऊतकों में सूजन (एडीमा) आ जाएगी। आपके लिए इसका यह मतलब है कि सिकुड़ने से पहले ट्यूमर का आकार बढ़ जाएगा, और यह इस पर निर्भर करता है कि इसके विस्तारित होने के लिए वहां कितनी जगह है, इसलिए आपके लक्षण ठीक होने से पहले बढ़ सकते हैं। ट्यूमर किस जगह पर है? जब इसमें सूजन आएगी, तो क्या लक्षण प्रकट हो सकते हैं? सूजन को नियंत्रित करने के लिए डॉक्टर क्या करने का सुझाव देगा? सूजन को कम से कम करने और सूजन वाली अवधि को भलीभांति व्यतीत करने के लिए आप चिकित्सा दल के साथ मिलकर किस तरह से काम कर सकते हैं? ध्यान दें कि सूजन की अवधि दिनों में नहीं बल्कि महीनों में होती है। अपने डॉक्टर से पूछें कि सूजन की यह अवधि कितने समय तक रहने की उम्मीद है।

(4) आस-पास के ऊतकों के लिए क्या खतरे हैं? आम तौर पर चिकित्सकीय खुराक से कुछ स्वस्थ ऊतकों का विकिरण के संपर्क में आ जाना सुरक्षा के लिहाज से कोई गंभीर बात नहीं होती। कौन-से ऊतक इस दायरे में आते हैं? ऐसे नुकसान से क्या होगा? यदि ट्यूमर किसी ऐसी जगह पर है जहां इसके आस-पास द्रव है, तो थोड़ी-बहुत "चूक की गुंजाइश" होती है, लेकिन यदि यह किसी महत्वपूर्ण जगह पर है, तो आस-पास के स्वस्थ ऊतकों पर इसका प्रभाव महत्वपूर्ण हो सकता है।

(5) वे कितने ट्यूमरों का उपचार करने का प्रस्ताव देते हैं? आप विकिरण की कितनी मात्रा के संपर्क में लाए जाएंगे? यदि एक से अधिक ट्यूमरों का उपचार होना है, तो क्या उन सभी का एकसाथ ही उपचार करना बुद्धिमानी होगी? अनेक ट्यूमरों में एकसाथ सूजन होने से क्या खतरनाक स्थिति पैदा होगी? क्या उनका एक बार में एक करके उपचार करना बेहतर नहीं है? उपचार की गति बढ़ाने से उपचार-पश्चात होने वाली सूजन का प्रबंधन करना संकटपूर्ण हो सकता है।

(6) उपचार-पश्चात की अवधि के प्रबंधन के लिए डॉक्टर क्या औषधि 1(या) इस्तेमाल करने का प्रस्ताव देने वाला है? क्या आपने यह औषधि पहले ली है? क्या वे उपचार से पहले इस औषधि के प्रति आपकी संवेदनशीलता की जांच कर सकते हैं, ताकि यह सुनिश्चित हो कि इससे आपको कोई विपरीत प्रतिक्रिया होने की आशंका नहीं है? हमने स्टीरियोस्टैटिक विकिरण से होने वाली जिन सबसे बुरी समस्याओं को देखा है उनमें औषधि के प्रति संवेदनशील

होना शामिल है।

(7) इस टीम को, अन्य ठोस दृष्टियों की तुलना में, हीमैजियोब्लास्टोमा का उपचार करने का कितना अनुभव है? हीमैजियोब्लास्टोमास विकिरण उपचार के प्रति भिन्न-भिन्न प्रकार से प्रतिक्रिया करते हैं। हीमैजियोब्लास्टोमास के उपचार करने का अनुभव रखने वाले व्यक्ति को तलाश करना महत्वपूर्ण है ताकि वह उपचार आरंभ किए जाने से पहले उपचार योजना की समीक्षा में भाग ले सके। यदि आपको अपने क्षेत्र में ऐसा व्यक्ति नहीं मिलता, तो हम आपको सुझाव देने वाले कुछ अन्य व्यक्तियों के संबंध में बता सकते हैं। आपकी टीम को उनके शामिल होने का स्वागत करना चाहिए, क्योंकि यह स्वयं आपकी सुरक्षा के लिए महत्वपूर्ण है।

सुनने संबंधी बदलाव और वीएचएल

आरंभिक जांच प्रोटोकॉल में एक सिफारिश शामिल है कि आप नियमित रूप से एक ऑडियोमेट्रिक जांच के लिए जाएं। आपके सुनने की स्थिति को दस्तावेजबद्ध करने, और समय-समय पर यह सत्यापित करने के लिए कि इसमें बदलाव नहीं आया है आपको एक “आधाररेखा” अध्ययन कराना चाहिए।

यदि आपको अपने सुनने की क्षमता में बदलाव, या कान के अंदरूनी हिस्से से संबंधित अन्य संकेत महसूस होते हों, तो आपको किसी न्यूरोलॉजिस्ट से फॉलोअप कराना चाहिए। इंडोलिम्फैटिक सैक द्रव्य (ईएलएसटी), जो वीएचएल वाले लगभग 15% लोगों में हो सकता है, की जांच के लिए इंटरनल ऑडिटरी कैनल की एमआरआई या सीटी करानी चाहिए।

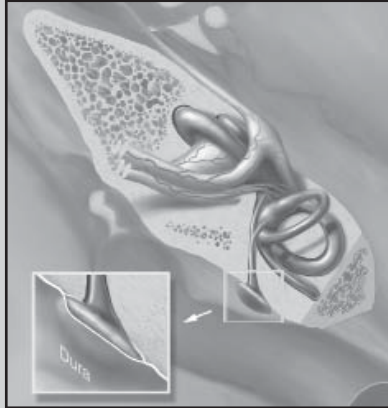
ईएलएसटी द्रव्य इंडोलिम्फैटिक सैक में, या कान के पीछे स्थित टेम्पोरल बोन में बनता है। इंडोलिम्फैटिक नली आंतरिक कान से लेकर प्रस्तरास्थि के पिछली सतह तक जाती है और एक समतल विस्तार के रूप में मस्तिष्क की सीमा पर स्थित ड्यूरा के नीचे, इंडोलिम्फैटिक सैक, समाप्त होती है। (देखें चित्र 5।) इस सूक्ष्म ढांचे में एक द्रव (जिसे इंडोलिम्फ कहते हैं) भरा होता है और दबाव को नियंत्रित करने वाली एक नाजुक व्यवस्था होती है जो किसी व्यक्ति को संतुलन और साम्य की समझ देने के लिए जिम्मेदार होती है। मेनेइरेज (Menière's) डिजीज इस हिस्से की गड़बड़ी के कारण होने वाली एक अन्य स्थिति होती है, और ईएलएसटी को अक्सर मेनेइरेज डिजीज समझ लिया जाता है।

लोगों ने सुनने के “विन्यास” में होने वाले सूक्ष्म बदलावों से लेकर श्रवण क्षमता की गंभीर हानि तक की रेंज में श्रवण संबंधी बदलाव होने की सूचना दी है। अन्य लक्षणों में श्रवण क्षमता की हानि, टुनटुनाहट (कान बजना), चक्कर आना, कान बंद होना, या आपके चेहरे पर गाल से होकर जाने वाली तंत्रिका

में कमजोरी या ढीलापन महसूस होना शामिल हो सकते हैं। श्रवण क्षमता की हानि धीरे-धीरे 3-6 महीने या अधिक समय अवधि के दौरान हो सकती है, या कुछ मामलों में यह अचानक भी हो सकती है।

श्रवण क्षमता की हानि हो जाने पर इसे वापस पाना बहुत कठिन होता है। यहां एक बार फिर, शुरुआती लक्षणों पर नज़र रखना और श्रवण क्षमता को बनाए रखने के लिए सावधानीपूर्वक समस्या का हल निकालना बहुत महत्वपूर्ण है। यदि श्रवण क्षमता समाप्त हो जाती है, तो इसे पुनः हासिल करने की ज़रा-सी भी उम्मीद होने पर तुरंत कदम उठाने की ज़रूरत होती है।

यदि एमआरआई करने पर ईएलएसटी नज़र आ जाए, तो शल्यक्रिया पर विचार करना चाहिए। शल्यक्रिया द्वारा सावधानीपूर्वक ईएलएसटी को हटा दिए जाने से और अधिक नुकसान नहीं होगा, और इसे श्रवण-क्षमता या संतुलन को



चित्र 4 : कान का अंदरूनी भाग, इंडोलिम्फैटिक सैक (ईएलएस) दिख रहा है।

इंडोलिम्फैटिक नलिका कान के अंदरूनी भाग से होकर पेटरोस हड्डी के पृष्ठ भाग तक जाती है और इंडोलिम्फैटिक सैक के एक समतल विस्तार के रूप में मस्तिष्क की सीमा पर ड्यूरा के नीचे समाप्त होती है।

इन्सेट चित्र में, आप ईएलएस को ड्यूरा, मस्तिष्क को ढकने वाली रेशेदार झिल्ली, से लगे हुए

देख सकते हैं। हड्डी वाला ढांचा पेटरोस हड्डी है।

ईएलएसटी वाले रोगियों में मिनिअरे-जैसे लक्षणों (श्रवण-क्षमता में हानि, टुनटुनाहट, और चक्कर आना) की व्याख्या द्रव संचयन (हाइड्रोप्स कहलाता है) कर सकता है। इंडोलिम्फैटिक सैक में इंडोलिम्फ के पुनर्अवशोषण में अवरोध, रक्तस्राव के प्रत्युत्तर में प्रदाह, या ट्यूमर द्वारा अत्यधिक द्रव उत्पन्न करने के कारण हाइड्रोप्स हो सकता है। अन्य वीएचएल ट्यूमरों में भी द्रव उत्पन्न करते हैं।

डॉ. लोन्सर, यू.एस. एनआईएच द्वारा चित्र साभार। वीएचएल फैमिली फोरम, 12:2, सितंबर 2004, में प्रकाशित।

नुकसान पहुंचाए बिना किया जा सकता है। इस नाजुक माइक्रोसर्जरी के लिए आम तौर पर एक न्यूरोसर्जन और एक न्यूरोलॉजिस्ट के बीच अभ्यास-कार्य में टीमवर्क की आवश्यकता होती है जिसमें कान की काफी अधिक आंतरिक शल्यक्रिया करनी होती है। इस समस्या से परिचित किसी सर्जन के बारे में जानने हेतु सहायता के लिए वीएचएल फैमिली एलायंस को फोन करें।

वीएचएल और आपका प्रजनन संबंधी स्वास्थ्य

वीएचएल वाले लोगो को कैंसर की रोकथाम संबंधी सावधानियों का पालन करना चाहिए और प्रत्येक व्यक्ति के लिए अनुशंसित स्व-परीक्षण करने चाहिए। आपको वीएचएल है सिर्फ इस वजह से आप सामान्य लोगों में होने वाली अन्य स्थितियों से नहीं बच जाते हैं। स्तन और अंडग्रंथि संबंधी स्व-परीक्षणों के सामान्य दिशा-निर्देशों का पालन करें और अपने प्रजनन संबंधी स्वास्थ्य का अच्छी तरह खयाल रखें।

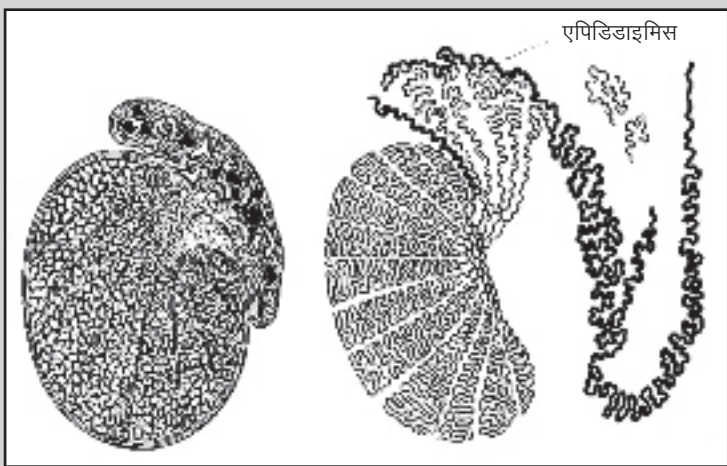
पुरुषों में वीएचएल से संबंधित एक उल्लेखनीय घटना होती है : कुछ परिवारों में वीएचएल वाले लगभग 50% पुरुषों में एपिडिडायमल सिस्टाडेनोमास हो सकता है। इसी प्रकार, वीएचएल वाली महिलाओं को फैलोपियन नली के पास स्थित बड़े लिगामेंट, एपिडाइडिमिस के भ्रूणशास्त्रीय (एंब्रियोलॉजिकल) प्रतिरूप, का सिस्टाडेनोमास हो सकता है। दोनों लगभग हमेशा हानिरहित होते हैं, लेकिन इनके कारण कभी-कभी दर्द हो सकता है।

पुरुषों के लिए

एपिडाइडिमिस एक छोटी कुंडलाकार वाहकनली होती है जो अंडग्रंथि के ऊपर और पीछे की तरफ, अंडकोश में, अंडग्रंथि से पुरःस्थ ग्रंथि को शुक्राणु ले जाने वाले वास डेफरेंस के मार्ग पर होती है। अंडग्रंथि के एक तरफ चपटे C के आकार में स्थित, एपिडाइडिमिस की लंबाई अंडग्रंथि के बराबर होती है। यह एक जटिल वाहिका प्रणाली होती है जो शुक्राणु एकत्रित करती है और ज़रूरत पड़ने तक उन्हें भंडारित करके रखती है। यह एअर कंडीशनर के पीछे स्थित एक छोटी-सी कॉयल की तरह होती है, जहां संघनन (देखें चित्र 6) होता है। एपिडाइडिमिस में भंडारित होने के बाद, शुक्राणु वास डेफरेंस के

जरिए पुरःस्थ को जाते हैं, जहां वे वीर्य वाहिकाओं से आने वाले वीर्य द्रव में मिश्रित होते हैं और स्खलन के दौरान पुरःस्थ के रास्ते मूत्रमार्ग को जाते हैं।

सामान्य आबादी में लगभग एक-चौथाई पुरुषों के एपिडाइडिमिस में सिस्ट कम संख्या में पाए जाते हैं। सिस्ट अपने आप में चिंता का कारण नहीं होते और यहां तक कि खास उल्लेखनीय भी नहीं होते हैं। फिर भी वीएचएल में एक खास प्रकार का सिस्ट उल्लेखनीय होता है। सिस्टाडेनोमा एक गैर-नुकसानदेह ट्यूमर होता है जिसके अंदर एक या अधिक सिस्ट होते हैं, और इसका घनत्व किसी सामान्य सिस्ट से अधिक होता है। एपिडाइडिमिस में होने वाले पैपिलरी सिस्टाडेनोमा सामान्य आबादी में बहुत ही कम होते हैं। ये सिस्ट एक या दोनों अंडग्रथियों में हो सकते हैं। जब ये दोनों तरफ होते हैं, तो इनका अर्थ लगभग हमेशा ही वीएचएल का निश्चित रोग-निदान करने से होता है। इनका आकार 1 से 5 सेंटीमीटर (0.3 से लेकर 1.7 इंच) तक होता है। ये अंडकोष में किसी “कंकड़” की तरह महसूस हो सकते हैं, लेकिन सामान्यतः ये कष्टकारक नहीं होते और बढ़ना जारी नहीं रखते।



चित्र 6 : एपिडिडाइमिस। बायीं ओर, अंडकोष और एपिडिडाइमिस के जरिए अनुप्रस्थ काट। दायीं ओर, अंडकोष और एपिडिडाइमिस के ट्यूब्स की प्रणाली (प्वाइंटर देखें)। जेरहार्ड स्पिट्ज़र द्वारा चित्रित, रॉबे-कोष्ठा के पश्चात, काहले और अन्य से, कलर एटलस, 2:261.

ये तेरह से उन्नीस वर्ष की आयु के दौरान या जीवन में कभी बाद में हो सकते हैं। अगर ये चालीस के दशक में पहली बार होते हैं तो यह कोई असामान्य बात नहीं है। यदि ये परेशानी पैदा कर रहे हों तो इन्हें हटाया जा सकता है, इन्हें हटाना काफी—कुछ वैसेक्टॉमी जैसा ही ऑपरेशन होता है और इसके परिणामस्वरूप जिस तरफ ऑपरेशन किया गया होता है वहां से वीर्य का जाना बंद हो सकता है।

ये संभोग में बाधा नहीं डालते हैं। अधिकांश मामलों में सिस्टाडेनोमा से जुड़ी एकमात्र “समस्या” हल्की परेशानी के कारण यह पता चलना होता है कि यह कहां पर है। कभी—कभी, सिस्टाडेनोमा वीर्य के मार्ग को बाधित कर देते हैं जो इनकी स्थिति पर निर्भर करता है। लेकिन यह बहुत ही कम होने वाली घटना होती है। यदि सिस्टाडेनोमा कष्टकारक हो, तो आपको निश्चित रूप से डॉक्टर से जांच करानी चाहिए, क्योंकि बहुत ही कम होने वाली घटनाओं में इनमें जलन हो सकती है और फिर यह फट सकते हैं।

हर महीने अंडग्रंथि का स्व-परीक्षण (टीएसई) करना इनका पता लगाने का सबसे अच्छा तरीका है जिसकी कैंसर से बचाव के लिए करने की सिफारिश की जाती है। अंडग्रंथि का कैंसर वीएचएल से संबंधित नहीं है, लेकिन यह सामान्य आबादी के सभी पुरुषों के लिए एक जोखिम है। टीएसई किसी भी एपिडाइडिमल सिस्टाडेनोमा के आकार और स्वरूप से परिचित होने में आपकी मदद करता है, और यह सुनिश्चित करता है कि अंडग्रंथियों में कोई भी असामान्य उभार या गांठें नहीं हैं।

- गर्म पानी का शॉवर लेने के तुरंत बाद अपनी जांच करें। उस समय अंडकोष की त्वचा शांत और मुलायम होती है।
- अपनी अंडग्रंथियों के सामान्य आकार, स्वरूप और वजन से परिचित रहें।
- दोनों हाथों का इस्तेमाल करके, प्रत्येक अंडग्रंथि को अपनी अंगुलियों के बीच आराम से घुमाएं।
- एपिडाइडिमिस की पहचान करें। यह प्रत्येक अंडग्रंथि के सबसे ऊपर और पीछे स्थित रस्सी—जैसा ढांचा होता है। यह ढांचा कोई असामान्य गांठ नहीं होती, लेकिन इस ढांचे में एपिडाइडिमल सिस्टाडेनोमा हो सकता है। उनके आकार और स्वरूप को ध्यान में रखें, और भविष्य में तुलना के लिए रिकॉर्ड रखें।

- किसी भी अंडग्रंथि के त्वचा के नीचे सामने या किनारों की तरफ किसी छोटी-सी गांठ के होने पर सतर्क हो जाएं। गांठ आपको बिना पकाए चावल के टुकड़े या छोटे-से पकें हुए एक मटर के दाने जैसा लग सकता है।
- किसी भी तरह की सूजन होने पर अपने स्वास्थ्यचर्या प्रदाता को सूचित करें।

यदि आपकी गांठें या सूजन हो, तो कोई ज़रूरी नहीं कि इसका अर्थ आपको अंडग्रंथि का कैंसर ही है, बल्कि आपके स्वास्थ्यचर्या प्रदाता द्वारा आपकी जांच की जानी चाहिए।

महिलाओं के लिए

महिलाओं में भी इसी प्रकार का ट्यूमर होता है, जिसे एडनेक्सल पैपिलरी सिस्टाडेनोमा ऑफ प्रॉबेबल मेसोनेफ्रिक ओरिजिन (एपीएमओ) कहते हैं। सिस्टाडेनोमा एक गैर-नुकसानदेह ट्यूमर होता है जिसके अंदर एक या अधिक सिस्ट होते हैं, और इसका घनत्व एक सामान्य सिस्ट से अधिक होता है। बड़े लिगामेंट के पैपिलरी सिस्टाडेनोमा सामान्य आबादी में बहुत ही कम होने वाली घटना होती हैं।

बड़े लिगामेंट ऊतकों की तह की हुई परत होती है जो गर्भाशय, फ़ैलोपियन नलियों और डिंबाशयों को ढंकती है। (देखें चित्र 7।) भ्रूण के विकास में इस क्षेत्र में स्थित कोशिकाएं उसी मूल की होती हैं जैसे कि पुरुषों में एपिडाइडिमिस होता है।

इस क्षेत्र में सिस्ट होना सामान्य आबादी में बहुत सामान्य बात होती है। फिर भी यदि बड़े लिगामेंट या फ़ैलोपियन नलियों के क्षेत्र में कोई “असामान्य” सिस्ट या ट्यूमर दिखाई देता है, तो इसे वीएचएल से जुड़ा एक सिस्टाडेनोमा समझा जाना चाहिए। अपने डॉक्टर से एक सावधानीपूर्ण अवकलनात्मक रोग-निदान करने को कहें, ताकि गैर-नुकसानदेह ट्यूमरों का अत्यधिक उपचार होने से बच सकें।

हमारी जानकारी को बढ़ाने में सहायता करने के लिए, कृपया बड़े लिगामेंट या फ़ैलोपियन नली के ट्यूमरों की सूचना वीएचएल फैमिली एलायंस शोध डेटाबेस को दें। जब तक वीएचएल से संबंधित इस ट्यूमर के बारे में अधिक पता नहीं चलता, तब तक समीक्षा करने वाला पैथोलॉजिस्ट इन ट्यूमरों का कोई अन्य नाम जैसे कि “कम नुकसानदेह (मैलिग्नेंट) आशंका वाले पैपिलरी ट्यूमर” कह सकता है।



चित्र 7 : बड़ा लिगामेंट। बड़ा लिगामेंट ऊतकों का एक बड़ा हिस्सा होता है जो महिलाओं के प्रजनन अंगों के सबसे ऊपर स्थित होता है। बड़ा लिगामेंट पर्दे जैसा दिखता है, जो दोनों डिंबाशयों और गर्भाशय नलिकाओं के सबसे ऊपर मोड़ों और तहों के रूप में स्थित होता है, और डिंबाशयों और गर्भाशय नलिकाओं को गर्भाशय से जोड़ता है। वीएचएल में होने वाले कुछ सिस्टाडेनोमास संलग्नक (एडनेक्सल) ऊतक से संलग्नित मिलेंगे जो बड़ा लिगामेंट का हिस्सा नहीं होता और कभी-कभी इसके नीचे होता है। इन्हें एडनेक्सल पैपिलरी सिस्टाडेनोमास ऑफ प्रॉबेबल मेसोनफ्रिक डक्ट ओरिजिन (एपीएमओ) कहा जाता है। चित्र फ्रैंक जेम्स द्वारा।

गर्भावस्था और वीएचएल

गर्भावस्था पर विचार करते समय वीएचएल वाली महिलाओं को विशेष सावधानियां बरतनी चाहिए। शोध इस बात का संकेत देते हैं कि गर्भावस्था से ट्यूमर की वृद्धि तेज नहीं होती, लेकिन साथ ही यह ट्यूमर की वृद्धि को रोकता भी नहीं है। आपके शरीर में होने वाले सभी बदलाव ट्यूमरों के लक्षणों और चिन्हों को ढक या दबा सकते हैं, इसलिए इन बदलावों के शुरू होने से पहले यह जानना महत्वपूर्ण है कि क्या चल रहा है।

- गर्भावस्था के दौरान आपकी रक्त की मात्रा दोगुनी हो जाएगी। यदि आपके मस्तिष्क या मेरुरज्जु अथवा रेटिना में कोई हीमैजियोब्लास्टोमा हो, तो यह बढ़ा हुआ रक्त प्रवाह कम से कम गर्भावस्था की अवधि के दौरान तक ट्यूमर को विस्तारित कर सकता है। कुछ महिलाओं ने गर्भावस्था के दौरान लक्षणों के बिगड़ने, और प्रसव के बाद लक्षणों के कम होने की सूचना दी है। कुछ मामलों में, विस्तार हल्का रहा या लक्षणों की गैर-मौजूदगी रही और फिर इनमें संकट के स्तर तक विस्तार हुआ।

- गर्भस्थ शिशु का वजन आपके मेरुदंड पर अधिक दबाव डालेगा। यह मेरुदंड में पहले से मौजूद ट्यूमरों पर निर्भर करता है कि इस अतिरिक्त दबाव

के कारण आपके लक्षणों की स्थिति बिगड़ सकती है या नहीं।

- द्रवों की अतिरिक्त मात्रा आपके गुदों पर बोझ बढ़ाएगी। आपको यह सुनिश्चित करने की आवश्यकता होती है कि आपके गुदों की कार्यप्रणाली सामान्य है ताकि आपके गुदों अच्छी तरह काम करें और आपका शिशु सुरक्षित रहे।

- गर्भावस्था और प्रसव के तनाव से फिओक्रोमोसायटोमा हो सकता है। (देखें अगला खंड, अधिवृक्क ग्रंथियों में वीएचएल।) गर्भावस्था के दौरान फिओ के होने की जांच कराना – और दोबारा जांच कराना – सुनिश्चित करें, ताकि इस क्षेत्र में जटिलताएं होने से बच सकें।

यदि आप गर्भवती होने पर विचार कर रही हैं, या यदि आप गर्भवती हो चुकी हैं, तो संपूर्ण जांच कराएं। पहले से मौजूद हो सकने वाले किन्हीं भी ट्यूमरों की पहचान करें। अपने डॉक्टर के साथ इस बात पर चर्चा करें कि यदि ये ट्यूमर गर्भावस्था के दौरान बढ़ते हैं तो इससे क्या हो सकता है। जिन परीक्षणों में विकिरण का इस्तेमाल होता है उन्हें नहीं कराना ज़्यादा अच्छा है क्योंकि आपकी गर्भावस्था के दौरान इससे शिशु को नुकसान पहुंचने का डर होता है, यदि आप पहले ही परीक्षण करा सकती हैं और यह जान लें कि आपके जोखिम के कारक क्या हैं तो यह सबसे अच्छा है। उम्मीद है कि ट्यूमर नहीं बढ़ेंगे, लेकिन यदि वे बढ़ते हैं तो आपको निम्नलिखित बातों के बारे में जानना चाहिए :

- आपको किन लक्षणों पर नज़र रखनी चाहिए?
- क्या ऐसी आशंका है कि परिणामों का आपके अपने स्वास्थ्य पर गंभीर प्रभाव पड़ेगा?
- यह गर्भवस्थ शिशु को किस प्रकार प्रभावित कर सकता है?

खास तौर पर, फिओक्रोमोसायटोमा (इसमें संक्षेप में “फिओ” (FEE-oh) कहते हैं) के लिए एक संपूर्ण जांच कराएं। गर्भवती होने की योजना बनाने से पहले, या गर्भवती होते ही जल्दी से जल्दी, और खासकर जन्म देने की प्रक्रिया से गुजरने से पहले, फिओ के लिए अपना परीक्षण करा लेना बहुत महत्वपूर्ण है।

अपने जीवनसाथी के साथ और साथ ही फैसला करने से पहले जोखिम के कारकों पर पूरी तरह खुलकर चर्चा करें। यह एक साझा फैसला है। हो सकता है कि आप यह जोखिम उठाने को तैयार हों, लेकिन क्या आपका जीवनसाथी आपको जोखिम उठाने देने के लिए इच्छुक है? जोखिम भरी स्थिति

में आंख बंद करके चलने के कारण पैदा होने वाले गुस्से या अपराधबोध के साथ जीवन जीने से बेहतर है कि गर्भधारण करने से पहले इस बात पर चर्चा कर ली जाए।

यदि आप पहले से गर्भवती हैं, तो अपनी प्रसूति-विशेषज्ञ को बताएं और अपनी चिकित्सकीय टीम के अन्य सदस्यों के साथ उससे संपर्क करें। लक्षणों पर नज़र रखें और किन्हीं भी लक्षणों के बारे में डॉक्टर को बताएं। गर्भवती महिलाओं को उल्टियां और सरदर्द होने पर ज्यादा ध्यान देना होगा, क्योंकि ये मस्तिष्क और मेरुरज्जु के ट्यूमरों के लक्षण भी हो सकते हैं। इनकी अनदेखी नहीं करें या इन्हें हल्के तौर पर नहीं लें, खासकर जबकि ये बहुत अधिक हों या लगातार हों। सुबह के वक्त थोड़ा-बहुत कमजोरी महसूस होना सामान्य है; गर्भावस्था के दौरान उल्टी की मात्रा बदलती रहती है और आपको अपनी चिकित्सकीय टीम से हमेशा यह जांच करानी चाहिए कि कहीं ये चिंता का विषय तो नहीं है। घबराएं नहीं; अपने डॉक्टरों के साथ बात करें।

शिशु के जन्म के लगभग 2-3 माह बाद, आपके अपने स्वास्थ्य में होने वाले किन्हीं भी बदलावों का मूल्यांकन कराने के लिए एक बार फिर अच्छी तरह जांच कराएं।

अधिवृक्क ग्रंथियों में वीएचएल

प्रत्येक गुर्दे के ऊपर स्थित अधिवृक्क ग्रंथियां लगभग $3 \times 2 \times 2$ सेमी (1 इंच लंबी) की होती हैं। (चित्र 8 देखें।) वीएचएल का संबंध अधिवृक्क ग्रंथियों में होने वाले फिओक्रोमोसायटोमा ("फिओ") नामक ट्यूमर से हो सकता है। ये ट्यूमर कुछ परिवारों में ज्यादा अक्सर हो सकते हैं। जिन परिवारों में अधिवृक्क संबंधी समस्या होती है, उनमें ये ज्यादा सामान्य होते हैं। वीएचएल वाले लोगों में ये बहुत कम (3%) होते हैं। शुरुआत में ही पता चल जाने पर, इनका उपचार कठिन नहीं होता है, लेकिन यदि उपचार नहीं किया गया तो ये घातक हो सकते हैं क्योंकि इनके कारण हृदय और रक्त वाहिकाओं को नुकसान पहुंच सकता है और शल्यक्रिया, दुर्घटनाओं, या शिशु के जन्म जैसे तनावों के दौरान खतरनाक रूप से उच्च रक्तचाप की आशंका पैदा कर सकते हैं।

फिओ तथाकथित "तनाव हार्मोन" (नॉरएड्रेनेलाइन और एड्रेनेलाइन) उत्पन्न करते हैं जिसका इस्तेमाल आपका शरीर आपात स्थिति में गति और शक्ति प्राप्त करने में करता है। फिओ रक्त में इन तनाव हार्मोनों की अत्यधिक मात्रा का स्राव करते हैं। इसका प्राथमिक लक्षण उच्च या परिवर्ती रक्तचाप होना है, खासकर रक्तचाप का अचानक अत्यधिक बढ़ जाना, जो आपके हृदय और वास्कुलर प्रणाली पर दबाव डालता है और दिल का दौरा या आघात का कारण बन सकता है। रोगियों को सिरदर्द, ज्यादा मात्रा में ठंडा पसीना छूटना, अनियमित या तीव्र हृदयगति महसूस हो सकती है, या अचानक दौरा पड़ने, डर लगने, बेचैनी होने या कभी-कभी गुस्सा आने जैसा महसूस हो सकता है।

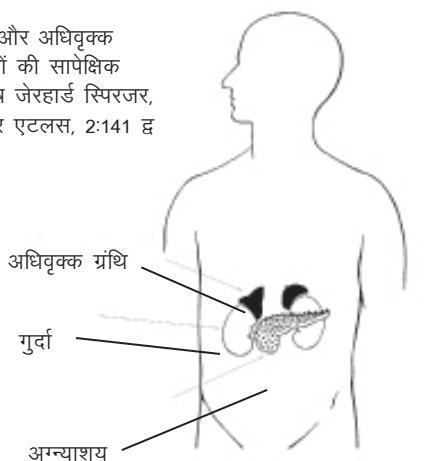
पुरानी बातों की तुलना में नया शोध यह दर्शाता है कि वीएचएल वाले लोगों में एड्रेनल ट्यूमर होना चार गुना अधिक सामान्य बात है, और अधिकांश फिओ का पता लगाने के लिए पारंपरिक रक्त और मूत्र परीक्षण अपर्याप्त होते हैं। वीएचएल वाले सभी लोगों से फिओ के लिए आरंभिक जांच कराने की सिफारिश की जाती है। आम तौर पर रक्त और मूत्र परीक्षण के द्वारा आरंभिक जांच की जाती है, और यदि अतिरिक्त जानकारी की आवश्यकता हो, या यदि फिओ के लक्षण हों परंतु रक्त और मूत्र परीक्षण नकारात्मक परिणाम दे रहे हों, तो इमेजिंग परीक्षण या पीईटी स्कैनिंग का इस्तेमाल किया जा सकता है। किसी भी शल्यक्रिया, गर्भावस्था या शिशु जन्म से पहले फिओ के लिए जांच कराना खासकर महत्वपूर्ण है। यदि कोई फिओ मौजूद हो, तो प्रक्रिया से लगभग 7 दिन पहले से औषधियों द्वारा तनाव हार्मोनों के प्रभाव को रोककर

जटिलताओं से बचा जा सकता है।

फिओक्रोमोसाइटोमा गतिविधि के लिए मूत्र और रक्त परीक्षणों की सीटीकता अधिकांशतः इस बात से निर्धारित होगी कि परीक्षण के लिए तैयार होने में आप स्वयं कितना सहयोग करते हैं। यदि कोई निर्देश नहीं दिए जाएं तब भी आपको परीक्षण से कम से कम चार घंटे पहले धूम्रपान करने, अल्कोहल, और कैफीन का सेवन करने से बचना चाहिए। यदि आप कोई अवसाद-रोधी औषधि ले रहे हों तो आपको अपने डॉक्टर और टेक्नीशियन से इस बारे में बताना सुनिश्चित करना चाहिए। आप उन सभी औषधियों की सूची बनाना चाह सकते हैं जिन्हें आप ले रहे हैं, और परीक्षण से पहले डॉक्टर के साथ इस सूची पर चर्चा करनी चाहिए। कभी-कभी विश्लेषण की भिन्न विधियों के इस्तेमाल के कारण भिन्न-भिन्न केंद्रों में अलग-अलग अन्य निर्देश दिए जा सकते हैं। गलत रीडिंग से बचने के लिए किन्हीं भी निर्देशों का सावधानीपूर्वक पालन करें। खंड 5 में फिओ परीक्षण हेतु तैयारी देखें।

यदि ये रासायनिक परीक्षण फिओ की उपस्थिति को दर्शाते हैं, लेकिन सीटी या एमआरआई पर आसानी से इनका पता नहीं चलता, इसलिए एक एमआईबीजी या पीईटी स्कैन कराने की सिफारिश की जा सकती है। ये परीक्षण फिओ के स्थान का पता लगाने (लोकलाइज) में सहायता करते हैं, भले

चित्र 8 : गुर्दा, अग्न्याशय और अधिवृक्क ग्रंथियां। यह चित्र इन अंगों की सापेक्षिक स्थिति को दर्शाता है। चित्र जेरहार्ड स्पिरजर, काहले और अन्य से, कलर एटलस, 2:141 द्वारा।



ही यह एड्रेनल ग्रंथि के बाहर स्थित हो। जब ये बाहर स्थित होते हैं, तो इन्हें कभी-कभी पैरागैनग्लिओमास कहा जाता है। ये सहानुभूतिक तंत्रिका-तंत्रिय प्रणाली पर, आपके उरुमूल (groin) से लेकर आपके कान की लव (ear lobe) तक खींची गई रेखा के आस-पास कहीं भी हो सकते हैं। इनका पता लगाने के लिए अनेक परीक्षण करने की आवश्यकता हो सकती है।

यदि शल्यक्रिया की आवश्यकता होती है, तो आंशिक एड्रेनलेक्टॉमी इन दिनों मानक देखरेख होती है। अध्ययनों ने दर्शाया है कि यदि अधिवृक्क ग्रंथि की ऊपरी झिल्ली का छोटा-सा हिस्सा भी बचा रहता है तो यह शल्यक्रिया के बाद प्रबंधन करने में आपके लिए बहुत मददगार होगा। यहां तक कि यदि आपके पास कोई अन्य स्वस्थ ग्रंथि रहती है, तो याद रखें कि भविष्य में कोई और फिओ हो सकता है जो दूसरी ग्रंथि को जोखिम में डाल सकता है, इसलिए आपका लक्ष्य प्रत्येक ग्रंथि के एक हिस्से को कार्यशील बनाए रखना होना चाहिए।

हाल के वर्षों में फिओ के उपचार के लिए ऑपरेशन की "की होल" तकनीक (लैप्रोस्कोपी) का इस्तेमाल किया जा रहा है। अब अधिकांश मामलों में लैप्रोस्कोपिक ढंग से की जाने वाली आंशिक एड्रेनलेक्टॉमी करना संभव है। इस तकनीक की सहायता से संक्रमण का कम जोखिम होता है, और रिकवरी अधिक तेज होती है। अपने डॉक्टर को खासकर वॉल्थर और अन्य द्वारा लिखे लेखों के बारे में बताएं जिनके बारे में खंड 8 में संदर्भ में दिया गया है।

गुर्दों में वीएचएल

गुर्दे उदर-गुहा में स्थित होते हैं जिनकी लंबाई लगभग 12 सेमी (4 इंच), आपकी मुट्ठी के बराबर होती है। (देखें चित्र 8)। गुर्दे में होने वाले वीएचएल के कारण सिस्ट या ट्यूमर हो सकते हैं। सामान्य आबादी के किसी भी वयस्क में कभी-कभी गुर्दे का सिस्ट होना सामान्य बात है। वीएचएल सिस्ट सामान्यतः अनेक होते हैं, लेकिन एक या अधिक सामान्य सिस्ट होना अपने आप में कोई समस्या नहीं होती। गुर्दे में ऐसे ट्यूमर बनना भी संभव है जो रेनल सेल कार्सिनोमस (आरसीसी) होते हैं, यानी गुर्दे के एक प्रकार के कैंसर, जिन्हें पहले हाइपरनेफ्रोमा के नाम से जाना जाता था।

आम तौर पर समस्याओं का शुरुआत में ही पता लगाने में सहायता करने वाले कोई विशेष शारीरिक चिन्ह नहीं होते हैं। किन्हीं भी स्पष्ट शारीरिक लक्षणों या चिन्हों के पैदा होने से पहले गुर्दों की निगरानी करना बहुत अघि

एक महत्वपूर्ण है। इन ढांचागत परिवर्तनों के होने के दौरान गुर्दे, बिना किन्हीं शारीरिक लक्षणों के, और मूत्र परीक्षणों के सामान्य रहते हुए, काम करना जारी रख सकते हैं।

इसके बारे में ऐसे सोचें कि यह आपकी त्वचा पर हुए किसी मस्से जैसा होता है, फर्क सिर्फ यह होता है कि आप इसे बढ़ते हुए नहीं देख सकते हैं। जब यह बहुत छोटा होता है तो डरने का कोई कारण नहीं भी होता है। जब मस्सा बढ़ना शुरू होता है या रहस्यमय ढंग से परिवर्तन होते हैं तो आपका डॉक्टर इसे निकाल दिए जाने की सिफारिश करेगा।

इसी तरह, जब गुर्दे के ट्यूमर के काफी बड़ा हो जाने पर इसका पता चलता है, या यदि इसका स्वरूप अथवा आकार बदलता है, या संदेहास्पद ढंग से बढ़ता है, तो आपकी चिकित्सकीय टीम शल्यक्रिया करने की सिफारिश कर सकती है। गुर्दे के सभी ट्यूमरों की तुरंत शल्यक्रिया कराने की आवश्यकता नहीं होती है। घनत्व, आकार, स्वरूप, और स्थिति जैसे लक्षणों के आधार पर, वे इमेजिंग परीक्षण को दोहराने या फिर शल्यक्रिया द्वारा ट्यूमर को हटाने (रीसेक्शन) की सिफारिश करेंगे। गुर्दे के वीएचएल ट्यूमर जब एक बार हो जाते हैं तो ये सामान्य आबादी में रेनल सेल कार्सिनोमा जैसे हो जाते हैं। सबसे बड़ा अंतर यह है कि अधिकांश लोगों के गुर्दे में जहां-तहां होने वाले कैंसर की तुलना में, वीएचएल में हमारे पास इनका कहीं पहले पता लगाने के अवसर होते हैं। यह हमें शुरुआत में ही इनका उपचार करने के कहीं बेहतर विकल्प प्रदान करते हैं, ताकि आपका गुर्दा कार्यशील रहे और कैंसर के सबसे बुरे परिणामों से बचाव हो सके। वीएचएल वाले किसी व्यक्ति को आरसीसी का जोखिम होता है इस जानकारी से, कहीं शुरुआती चरणों में ट्यूमरों का पता लगाया जा सकता है। यदि आप लक्षणों के दिखने का इंतजार करते हैं, तो ट्यूमर का पता लगने तक काफी देर हो जाएगी और यह कहीं खतरनाक स्थिति में पहुंच जाएगा।

ऑपरेशन करने के सही समय के विषय में भिन्न-भिन्न मत हैं, लेकिन ऑपरेशन करने के इस सामान्य दृष्टिकोण पर व्यापक सहमति है। वीएचएल में, गुर्दे की गड़बड़ी वाले किसी व्यक्ति को सामान्यतः कई दशकों की समय अवधि में दोनों गुर्दों में अनेक ट्यूमर हो जाते हैं। स्पष्ट है कि कोई व्यक्ति हरेक छोटे से छोटे ट्यूमर को दूर नहीं कर सकता है, क्योंकि इसके लिए व्यक्ति को बहुत अधिक शल्यक्रियाएं कराने की आवश्यकता होगी जिन्हें सहन नहीं किया जा सकता है, खासकर इस छोटे-से अंग के मामले में। इसलिए मुख्य लक्ष्य होता है रोगी के जीवनकाल के दौरान उसके गुर्दे की कार्यप्रणाली को बनाए रखना, शल्यक्रियाओं की संख्या में कमी लाना और इसके बाद उनके

मेटास्टेसाइज़ होने और अन्य अंगों में कैंसर के बढ़ने का कारण बनने से पहले उन्हें निकालना। इस जटिल स्थिति के लिए ऑपरेशन का सही वक्त चुनना होता है — न ही ज्यादा जल्दी और न ही ज्यादा देर में।

इसका लक्ष्य है कोशिकाओं के नुकसानरहित स्थिति से खतरनाक स्थिति की ओर बढ़ने पर नज़र रखना, इससे पहले कि वे रोग को फैलाने में सक्षम हो जाएं। डैंडेलियन के फूल के बारे में सोचें, यह एक कली से शुरू होता है और फिर बहुत सुंदर पीला फूल बन जाता है, इसके बाद सफेद होता है, और फिर किसी दिन हवा इसके बीजों को उड़ाकर आंगन में बिखेर देती है। यदि आप पीले फूलों को तोड़ लेते हैं तो बीज परिपक्व नहीं हुए होते हैं और ये नहीं फैल सकते हैं। कोशिकाओं को उस बिंदु तक परिपक्व होना चाहिए जहां वे बीजों को आंगन में बिखेरने योग्य हो जाएं।

हम कैंसर वाले ट्यूमरों के लिए भी इसी बिंदु का पता लगाने की कोशिश कर रहे हैं। कैंसर के शोधकर्ताओं ने कोशिकाओं के ऐसे विभिन्न चरणों की श्रृंखला की पहचान की है जिनसे गुज़रकर वे मेटास्टेसाइज़िंग में सक्षम होते हैं।

यदि कोशिका की बढ़ोत्तरी की जांच करने के लिए कुछ आसान रक्त या मूत्र परीक्षण — कुछ बायोमार्कर — होते तो काफी अच्छा रहता, लेकिन अभी तक ऐसा करने वाला कोई परीक्षण नहीं है। नैदानिक शोध ने दर्शाया है कि एक ठोस ट्यूमर का आकार सापेक्षिक रूप से अनिश्चित होता है लेकिन यह इसकी बढ़ोत्तरी का काफी विश्वसनीय चिन्ह होता है।

इस स्थिति में सामान्यतः बायोप्सी नहीं की जाती है, क्योंकि वीएचएल के रोग-निदान के साथ यह बहुत निश्चित हो जाता है कि इसके स्वरूप में क्या होगा। यहां तक कि बहुत छोटे ट्यूमरों में भी कैंसर की कोशिकाएं होंगी। सवाल यह है : उनकी बढ़ोत्तरी का स्तर क्या है?

सामान्यतः सिस्ट को किसी ऑपरेशन का पर्याप्त कारण नहीं समझा जाता है। सिस्ट की दीवार में ट्यूमर का एक छोटा-सा बीज होगा, और स्वयं सिस्ट को नहीं, बल्कि उस ट्यूमर के आकार को देखना महत्वपूर्ण होगा।

फ्रेडबर्ग (जर्मनी) की बैठक (1994) में सबसे बड़े ट्यूमर के 3 सेमी से अधिक बड़ा हो जाने पर ही शल्यक्रिया कराने की सिफारिश करने पर आम सहमति बनी थी। इस सिफारिश का सत्यापन डॉ. एंड्रयू नोविक (स्टेइनबाख, 1995) के तहत एक बहु-केंद्रिक अध्ययन में किया गया था और अब दुनिया भर में वीएचएल अध्ययन की सभी टीमों इस दिशा-निर्देश से सहमति रखती हैं। 4 सेमी से छोटे ट्यूमरों से होने वाले मेटास्टेसिस की अभी तक सिर्फ तीन

सत्यापित रिपोर्टें हैं, और ये सभी 3 सेमी से बड़े थे।

आपके गुर्दों पर नज़र रखते हुए, आपकी चिकित्सकीय टीम यह मूल्यांकन करने के लिए काम कर रही है कि क्या आपके सिस्ट या ठोस ट्यूमर हैं या नहीं। आपको अल्ट्रासाउंड, कंप्यूटेड टोमोग्राफी (सीटी), या मैग्नेटिक रेज़ोनेंस इमेजिंग (एमआरआई) जैसे परीक्षण कराने की आवश्यकता होगी। डॉक्टर ऊतकों का घनत्व, ट्यूमरों की स्थिति, उनके आकार और बढ़ोत्तरी की दर को देखेंगे। इनमें से प्रत्येक रोग-नैदानिक विधियां इनके बारे में अलग तरह की जानकारी देती हैं। ट्यूमर कहां स्थित है और आपका अपना चिकित्सकीय इतिहास क्या है इस बात पर यह निर्भर करता है कि आपकी टीम उन विधियों की सिफारिश करेंगी जो आपके लिए सबसे कम खतरे पर सबसे अच्छी तरह ब्योरेवार जानकारी देती हैं।

आपके लिए उन चिकित्सकीय नतीजों को जितना चाहे उतना विस्तार के साथ समझना महत्वपूर्ण है जिसके बारे में आपकी चिकित्सकीय टीम का सरोकार है, और यह कि आप सही समय और उपचार निर्धारित करने के लिए उनके साथ भागीदारी करते हैं। किसी और की राय लेने से नहीं हिचकें। किसी सिस्ट और ट्यूमर के बीच क्या फर्क है यह चर्चा का विषय हो सकता है जो तस्वीर की स्पष्टता और वीएचएल ट्यूमरों की समीक्षा करने वाले रेडियोलॉजिस्ट के अनुभव पर निर्भर करता है। हमारा अनुभव यह बताता है कि विशेषज्ञों के बीच भी मत-भिन्नता हो सकती है। यह एक ऐसा क्षेत्र है जहां वीएचएल के संबंध में उल्लेखनीय अनुभव रखने वाले एक या अधिक चिकित्सकों का दृष्टिकोण जबर्दस्त प्रभाव डाल सकता है। बहुत दूर स्थित किसी परामर्शदाता चिकित्सक को फिल्में या कॉम्पैक्ट डिस्क (सीडी) आसानी से भेजी जा सकती हैं, चाहे वह किसी दूसरे देश में ही क्यों न हो। आपकी सहायता कर सकने वाले किसी विशेषज्ञ को तलाशने में मदद लेने के लिए वीएचएल फैमिली एलायंस से संपर्क करें।

ऑपरेशन कब करना है और प्रक्रिया किस सीमा तक होगी इसका निर्णय, समस्त जानकारी के पूर्ण प्रकटीकरण के साथ, संपूर्ण टीम द्वारा करने की ज़रूरत होती है, जिसमें रोगी खासकर शामिल है। सभी दृष्टिकोणों, ट्यूमर की स्थिति, रोगी का दम-खम और स्वास्थ्य, ट्यूमर से मुक्त होने की रोगी की चाहत तक सारी बातें अपनी भूमिका निभाती हैं।

अंतिम गुर्दे को हटाए जाने के मामलों में वीएचएल के रोगी गुर्दे के प्रत्यारोपण के लिए अच्छे पात्र साबित हुए हैं। (देखें गोल्डफार्ब, 1997)। वीएचएल ट्यूमर गुर्दे के अंदर स्थित कोशिकाओं की अंदरूनी असामान्यताओं

से ही बढ़ते हैं। चूंकि नए गुर्दे में दानदाता का गुणसूत्रीय ढांचा और वीएचएल गुणसूत्र की दो स्वस्थ प्रतिलिपियां होती हैं, इसलिए इसमें वीएचएल ट्यूमर होने का जोखिम नहीं होता।

अग्नाशय में वीएचएल

अग्नाशय उदर के ऊपरी हिस्से में बाएं से दाएं की तरफ फैला एक अंग है, जो पीछे की तरफ पेट और छोटी आंत के बिल्कुल पीछे और उनसे लगा हुआ रहता है। (देखें चित्र 8।) इसमें ग्रंथियों वाले दो भाग होते हैं : एक से ऐसे स्राव निकलते हैं जो भोजन को पचाने के लिए जरूरी होते हैं, जो जिगर द्वारा स्रावित पित्त के साथ लंबी अग्नाशय की नली के रास्ते से पाचन तंत्र के ऊपरी हिस्से में पहुंचते हैं। दूसरा हिस्सा आइलेट कोशिकाओं से बनता है, जिनमें इंसुलिन जैसे हार्मोन बनते हैं, जो रक्त शर्करा के स्तर को नियंत्रित करते हैं।

वॉन हिपेल-लिण्डाउ रोग के घावों में अग्नाशय के घावों को आमतौर पर सबसे कम लक्षणात्मक माना जाता है। हालांकि, परिवारों से अनेक गूढ़ लक्षणों की सूचना मिली है, जो अग्नाशय के सिस्ट के कारण हो सकते हैं।

अग्नाशय में तीन प्रकार के घाव सामान्य तौर पर पाए जा सकते हैं :

- सिस्ट
- सीरस माइक्रोसिस्टिक एडिनोमाज़, या "सिस्टोडिनोमाज़"
- आइलेट कोशिका के ट्यूमर, या अग्नाशयीय न्यूरोएंडोक्राइन ट्यूमर (पीएनईटी)

वीएचएल वाले डेरों लोगों में अग्नाशयीय सिस्ट पाए जा सकते हैं, और अलग-अलग परिवारों में बहुत भिन्नताएं होती हैं। अग्नाशयीय सिस्ट होने की आवृत्ति दो बड़े परिवारों में 0 प्रतिशत से लेकर अन्य परिवारों में 93 प्रतिशत तक होती है। कई सिस्ट, यहां तक बहुत बड़े वाले भी, बिना कोई लक्षण प्रदर्शित किए मौजूद रह सकते हैं, और उनके लिए किसी उपचार की आवश्यकता नहीं होती। कुछ मामलों में, बड़े हुए सिस्ट पेट पर जोर डाल सकते हैं और असुविधा उत्पन्न कर सकते हैं। बड़े सिस्ट को शल्यक्रिया द्वारा बहा देने से राहत मिल सकती है।

अग्नाशय में ट्यूमर हो सकते हैं। सीरस माइक्रोसिस्टिक एडिनोमाज़, गैर-नुकसानदेह ट्यूमर, होना सर्वाधिक सामान्य होता है। इन्हें सामान्यतः हटाए जाने की आवश्यकता नहीं होती बशर्ते कि ये द्रवों तथा एंजाइमों के सामान्य प्रवाह में बाधा नहीं डालने लगे।

आपकी चिकित्सकीय टीम हार्मोनों की असामान्य कार्यप्रणाली का पता

लगाने के लिए अतिरिक्त परीक्षण कराने को कह सकते हैं। अग्नाशय के वीएचएल सिस्ट और ट्यूमरों द्वारा कार्यप्रणाली संबंधी समस्याएं और साथ ही ढांचागत समस्याएं उत्पन्न करना, उनके आकार, प्रकार और स्थान पर निर्भर करता है। सिस्ट और ट्यूमर आवश्यक द्रवों को एक अंग से दूसरे अंग को ले जाने वाली एक या अधिक वाहिकाओं को बाधित कर सकते हैं। इंसुलिन ले जाने की राह में बाधा होने से पाचन संबंधी समस्याएं या डायबिटीज़ हो सकती है। स्वास्थ्य बनाए रखने के लिए इंसुलिन या पाचन संबंधी एंजाइमों को सुझाए जाने की आवश्यकता हो सकती है। अग्नाशय के वीएचएल ट्यूमरों के मूल्यांकन और प्रबंधन में एंडोक्रिनोलॉजिस्ट आपकी और आपकी चिकित्सकीय टीम की सहायता कर सकता है।

बहुत ही कम मामलों में ऐसा हो सकता है कि अग्नाशय ढेरों छोटे-छोटे सिस्ट से इतना ज्यादा भर जाए कि यह काम ही करना बंद कर दे, जिसके कारण मल में चर्बी निकलना और दस्त लगना हो सकता है। अग्नाशयीय एंजाइमों के प्रतिस्थापन से लक्षणों में राहत मिल सकती है। बहुत ही कम अवसरों पर, इसके परिणामस्वरूप इंसुलिन-निर्भर डायबिटीज़ हो सकती है। यदि घावों के कारण पित्त नलिकाओं में बाधा पड़ती है, तो पीलिया, दर्द, प्रदाह या संक्रमण हो सकता है। पीलिया होने पर त्वचा और मूत्र का रंग पीला हो जाता है, और मल का रंग भी काफी पीला हो जाता है। आपका शरीर दर्द के रूप में आपको सिग्नल देता है कि कुछ गड़बड़ है जिस पर ध्यान दिए जाने की आवश्यकता है; इसलिए तुरंत चिकित्सकीय सहायता प्राप्त करें, क्योंकि अग्नाशय-पथ एक गंभीर रोग है जिसके लिए चिकित्सकीय देखरेख आवश्यक होती है।

अग्नाशयीय ऊतकों में सबसे चिंताजनक ठोस ट्यूमर होते हैं, न कि सिस्ट, जो अग्नाशय की आइलेट कोशिकाओं के अंदर से उत्पन्न होते हैं, और जो अग्नाशयीय न्यूरोएंडोक्राइन ट्यूमर (पीएनईटी) हो सकते हैं। इनके कारण पित्त नली में बाधा पड़ सकती है, और ये यहां तक कि मेटास्टेसाइज़ हो सकते हैं या यकृत अथवा हड्डी तक फैल सकते हैं। ऑपरेशन कब किया जाना चाहिए इसका निर्णय करने में ट्यूमर की स्थिति जानना महत्वपूर्ण होता है। अग्नाशय के अग्र भाग में तेजी से बढ़ रहे किसी छोटे ट्यूमर के लिए जल्दी ही शल्यक्रिया करने की आवश्यकता हो सकती है, या अग्नाशय के पश्चभाग में स्थित किसी बड़े ट्यूमर की निगरानी करनी पड़ सकती है। स्थान के अनुसार शल्यक्रिया का प्रकार भी बदल जाता है। छोटे ट्यूमरों को सहज ढंग से निकाला जाना भी संभव हो सकता है, या फिर अग्नाशय के कुछ हिस्सों को निकाले जाने की आवश्यकता भी हो सकती है। अग्नाशयीय न्यूरोएंडोक्राइन

ट्यूमरों में विशेषज्ञता रखने वाला कोई सर्जन इसके लिए उठाए जाने वाले सर्वोत्तम कदमों के बारे में फैसला लेने में आपकी महत्वपूर्ण सहायता करता है।

शरीर या अग्नाशय के पश्चभाग में स्थित 3 सेमी से बड़े आकार वाले, या अग्नाशय के अग्र भाग में स्थित 2 सेमी से बड़े आकार वाले पैक्रियाटिक न्यूरोएंडोक्राइन ट्यूमरों को हटाया जाना सामान्य दिशा-निर्देश है। इन ट्यूमरों को हटाने के लिए लैप्रोस्कोपी करना अक्सर संभव होता है।



चित्र 9 : डैडिलिऑन्स दर्शाते हैं कि कोशिकाओं को यह जानने से पहले एक निश्चित बिंदु का विकसित होने की आवश्यकता होती है कि बीजों को कैसे भेजा जाए और दूसरी जगहों पर कैसे अधिक ट्यूमर उत्पन्न किए जा सकें। हमें हरेक हरे पौधे को उखाड़ने की जरूरत नहीं होती, लेकिन यह जरूरी है कि उनके पीला रहते हुए उन्हें उखाड़ दिया जाए। वीएचएल का प्रबंधन करने के लिए, आपको और आपकी चिकित्सकीय टीम को मेटास्टेटिक कैंसर से बचने और अंगों को स्वस्थ बनाए रखने के बीच सही संतुलन बनाना होगा।



VHL
FAMILY
ALLIANCE

खंड 3 :

jk&funku]

mi pkj] vkš ' kks/k

रोग—निदान और उपचार

आपकी चिकित्सकीय टीम आपको रोग का पता लगाने वाले सबसे बढ़िया परीक्षणों का इस्तेमाल करने, और आपके आरंभिक जांच द्वारा दर्शाए गए वीएचएल के लिए उपचार के सबसे बढ़िया तरीके के बारे में सलाह देगी। इस समय बहुत-से बेहद प्रभावशाली उपचार मौजूद हैं तथा अधिक की खोज की जा रही है।

आपके डॉक्टर द्वारा की जाने वाली शारीरिक जांच के अतिरिक्त, आरंभिक जांच में संभवतः मैग्नेटिक रिज़ोनेंस इमेजिंग (एमआरआई), कम्प्यूटेड टोमोग्राफी (सीटी) स्कैनिंग, अल्ट्रासाउंड स्कैनिंग, और एंजियोग्राफी का कोई योग शामिल होगा। इसका उद्देश्य रोग का पता लगाने हेतु आपके शरीर की रक्त वाहिकाओं और मृदु ऊतकों, दोनों की तस्वीरें प्रदान करना है। इसमें इंजेक्शन द्वारा आपके रक्त-प्रवाह में कन्ट्रास्ट पैदा करने वाले पदार्थ, या डाई डालना शामिल हो सकता है ताकि डॉक्टरों को तस्वीरों में रक्त वाहिकाओं को अधिक स्पष्ट रूप से देखने में मदद मिल सके। जांच किए जाने वाले ऊतकों के घनत्व को निर्धारित करने के लिए विभिन्न तकनीकों का भी इस्तेमाल किया जाता है, जिससे चिकित्सकीय टीम को यह निर्धारित करने में मदद मिलती है कि क्या यह एक सामान्य ऊतक है, सिस्ट है, या ट्यूमर है।

कुछ खास प्रकार के ट्यूमरों की गतिविधि के स्तर का निर्धारण करने के लिए पॉजिट्रॉन एमिशन टोमोग्राफी (पीईटी) स्कैनिंग का भी इस्तेमाल किया जा सकता है।

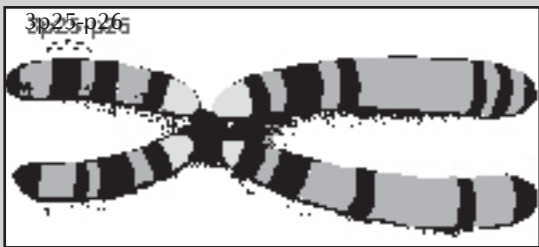
उपचारों में सामान्यतः कुछ किस्म की शल्यक्रिया करना शामिल होता है ताकि अन्य ऊतकों को नुकसान पहुंचाने से पहले ही घातक हो सकने वाले

ट्यूमरों द्वारा निकाला जा सके। शल्यक्रिया के किसी विकल्प का मूल्यांकन करना हमेशा ही दो खतरों में से कम खतरनाक वाले का चुनाव करने जैसा होता है। शल्यक्रिया में हमेशा ही कुछ न कुछ जोखिम होता है, लेकिन एंजियोमा या ट्यूमर को बनाए रखने के भी अपने खतरे होते हैं। वैज्ञानिक तरक्की से शल्यक्रिया संबंधी ऐसे विकल्प मिल रहे हैं जिनमें कम चीर-फाड़ होती है। संबंधित जोखिमों के बारे में आपको अपनी चिकित्सकीय टीम के साथ चर्चा करनी चाहिए।

एनेस्थेशियोलॉजिस्ट द्वारा शल्यक्रिया से पहले पढ़ी जाने वाली जोखिमों की सूची बहुत ही भयावह लग सकती है। कभी-कभी डॉक्टर से यह कहने से भी मदद मिलती है कि, “आपके ख्याल से मुझे इनमें से किसी भी चीज़ के होने की कितनी आशंका है?” इससे आपको यह पता चलता है कि वे चीज़ों की एक सूची पढ़ रहे हैं, जो 50% जोखिम के स्तर के विपरीत, कुल मिलाकर 4% से भी कम होते हैं, जिससे जोखिम के बारे में एक धारणा बनाने में मदद मिलती है। हममें से प्रत्येक को अपने चिकित्सकीय टीमों के परामर्श से प्रस्तावित शल्यक्रिया के लाभों और जोखिमों की जांच करनी चाहिए।

vupkf' kd 'kks'k vks' oh, p, y

डीएनए (डीऑक्सीराइबोन्यूक्लेइक एसिड) जीवन और अनुवांशिकी का एक जैवरासायनिक आधार होता है। किसी व्यक्ति की सभी विशेषताएं डीएनए में एक तरह के कोड में लिखी होती हैं। डीएनए बेहद सूक्ष्म रचनाओं, जिन्हें क्रोमोसोम कहते हैं, में संयोजित होते हैं। इन्सानों में 46 क्रोमोसोम होते हैं, जिनमें से 23 मां से और 23 पिता से मिलते हैं। कुल 22 ऑटोसोम होते हैं, जिन्हें 1 से 22 तक की संख्या दी जाती है, और प्रत्येक व्यक्ति में इनके जोड़े होते हैं (क्रोमोसोम 1 की दो प्रतियां, क्रोमोसोम 2 की दो प्रतियां, आदि) और एक जोड़ा “सेक्स” क्रोमोसोम होते हैं, यानी स्त्रियों के लिए XX और पुरुषों के लिए XY। प्रत्येक क्रोमोसोम में जीन या गुणसूत्र होते हैं जिनमें प्रोटीन के निर्माण के लिए आवश्यक विशिष्ट जानकारी होती है। प्रत्येक गुणसूत्र की दो प्रतियां होती हैं, एक पिता से मिलती है, और एक माता से मिलती है। वीएचएल कही जाने वाली रोग-स्थिति प्रभावी गुणसूत्र के कारण होती है, क्योंकि वीएचएल गुणसूत्र की सिर्फ एक दोषपूर्ण प्रति मौजूद होने से ही यह रोग हो जाएगा। वीएचएल पुरुषों और स्त्रियों, दोनों में होता है। वीएचएल वाले व्यक्ति की प्रत्येक संतान को गुणसूत्र की दोषपूर्ण प्रति मिलने का 50% जोखिम होता है।



चित्र 10 : वीएचएल गुणसूत्र की स्थिति। वीएचएल गुणसूत्र 3p25-p26 क्षेत्र में, क्रोमोसोम 3 की लघु शाखा के शीर्ष के पास है। चित्र केरेन बार्नेस द्वारा, स्टॉसबरी रोन्सेविले वुड, इंक., हावर्ड ह्यूजेस मेडिकल इंस्टीट्यूट हेतु, ब्लेजिंग ए जेनेटिक ट्रेल, 1991 में हुए प्रकाशन के अनुसार।

क्रोमोसोम 3 की लघु शाखा के 3p25-p26 नामक स्थल पर (देखें चित्र 10) वीएचएल गुणसूत्र स्थित होता है। वैज्ञानिकों की एक अंतर्राष्ट्रीय टीम ने वर्ष 1993 में इस गुणसूत्र के सटीक स्वरूप की पहचान की थी। इस गुणसूत्र के सामान्य स्वरूप में हुए बदलावों के परिणामस्वरूप होने वाली स्थिति को वीएचएल कहते हैं।

वीएचएल गुणसूत्र उस प्रोटीन के लिए फॉर्मूला इनकोड करता है जिसका कार्य "प्रतिलेखन" (ट्रांसक्रिप्शन) कही जाने वाली बुनियादी प्रक्रिया में बेहद महत्वपूर्ण जान पड़ता है। यह प्रतिलेखन ही डीएनए को एक अधिक सरल अणु, आरएनए, में परिवर्तित होने की अनुमति देता है जिसका उपयोग प्रोटीन निर्मित करने में होता है।

सामान्य वीएचएल गुणसूत्र एक "ट्यूमर-रोधक गुणसूत्र" की तरह कार्य करता है, जिसका सामान्य कार्य ट्यूमरों को होने से रोकना होता है। ट्यूमर के होने के लिए, वीएचएल गुणसूत्र की दोनों प्रतियों (एक पिता से और एक माता से प्राप्त) को निष्क्रिय होना चाहिए। जिस व्यक्ति के वीएचएल गुणसूत्र में अनुवांशिक रूप से प्राप्त बदलाव मौजूद नहीं होता है, उसमें वीएचएल प्रोटीन को निष्क्रिय करने और किसी ट्यूमर के बनने के लिए यह आवश्यक है कि वीएचएल गुणसूत्र की इन दो सामान्य प्रतियों में से प्रत्येक में कुछ बदलाव हो। इसमें कुछ समय लग सकता है, और ट्यूमर बनने से पहले इस कोशिका में गुणसूत्रों पर अनेक नुकसानदेह "प्रहार" हो सकते हैं। इससे यह पता चलता है कि सामान्य आबादी में ये ट्यूमर आम तौर पर एक अंग में एक-एक करके

बनने क्यों शुरू होते हैं, और सामान्य आबादी में गुर्दे के कैंसर के लक्षण दिखने की शुरुआत होने की औसत आयु 62 वर्ष होती है। यू.एस. नेशनल कैंसर इंस्टीट्यूट (दुआन, 1995) द्वारा सामान्य आबादी में बेतरतीबवार ढंग से किए गए गुर्दे के कैंसर के अध्ययन में 85% मामलों में वीएचएल गुणसूत्र का उत्परिवर्तन या निष्क्रिय होना पाया गया। यह प्रत्येक मनुष्य में इस गुणसूत्र और इसके द्वारा निर्मित प्रोटीन के महत्व को दर्शाता है।

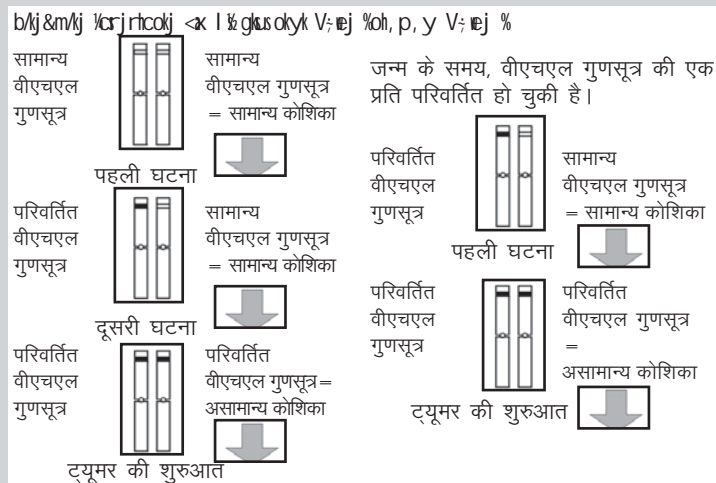
जिन लोगों को शुरुआत में ठीक ढंग से काम नहीं करने वाले गुणसूत्र की सिर्फ एक प्रति विरासत में मिली होती है, उनके मामले में आवश्यक होता है कि ट्यूमर बनने से पहले शेष एक प्रति भी निष्क्रिय हो जाए। इस बात की अधिक आशंका होती है, जिसका अर्थ है कि सामान्य आबादी में लोगों को, कम उम्र में, ट्यूमर अधिक विकसित होते हैं और अधिक अंगों में होते हैं। बचावकारी उपाय नहीं करने पर, वीएचएल वाले लोगों में गुर्दे के कैंसर के लक्षण दिखने की शुरुआत होने की औसत आयु 42 वर्ष होती है। (देखें चित्र 11)।

वीएचएल गुणसूत्र के इन बदलावों (या “उत्परिवर्तनों”) की पहचान अब वीएचएल वाले अधिकांश लोगों में की जा सकती है। एक ही परिवार के सदस्यों में होने वाले बदलाव हमेशा एकसमान होते हैं। इसके विपरीत, गुणसूत्र में होने वाला एकदम सटीक बदलाव हर वीएचएल परिवार में अलग किस्म का होगा। चिकित्सा साहित्य में (बेरोड, वर्ल्डवाइड वीएचएल म्यूटेशन डेटाबेस) अब तक 500 से अधिक व्यक्तिगत उत्परिवर्तनों का वर्णन किया जा चुका है। कुछ खास किस्म के उत्परिवर्तनों के बीच महत्वपूर्ण संबंध होता है और फोक्रोमोसाइटोमास होने की आशंका होती है। शोधकर्ता वीएचएल के विभिन्न पहलुओं के लिए जिम्मेदार हो सकने वाले अन्य विशिष्ट उत्परिवर्तनों का अध्ययन कर रहे हैं।

अधिकांश मामलों में, वीएचएल गुणसूत्र में बदलाव बहुत लंबे समय पहले हो जाते हैं, और मूल उत्परिवर्तन परिवार में कई पीढ़ियों से हस्तांतरित हो गए होते हैं। जर्मनी और पेनसिल्वानिया के ब्लैक फॉरेस्ट परिवार में 1600 के आरंभ से ही वीएचएल होने को दस्तावेज़बद्ध किया गया है। कुछ खास लोग,

ट्यूमर दमनकारी ऐसे गुणसूत्रों की पहचान जिनकी कार्यप्रणाली की क्षति का परिणाम कैंसर की ओर ले जाने के रूप में होता है, ने मानव कार्सिनोजेनेसिस को समझने के हमारे प्रयासों में केंद्रीय स्थान ले लिया है।

— डॉ. रिचर्ड क्लाउसनर, चीफ, यू.एस. नेशनल कैंसर इंस्टीट्यूट, 1995.



चित्र 11 : ट्यूमर के विकसित होने का पथ। वीएचएल गुणसूत्र एक ट्यूमर दमनकारी गुणसूत्र के रूप में कार्य करता है। किसी ट्यूमर के विकसित होने के लिए, वीएचएल गुणसूत्र की दोनों प्रतियों (एक प्रति पिता से और दूसरी माता से प्राप्त) को परिवर्तित हो जाना या अन्य किसी प्रकार से निष्क्रिय हो जाना चाहिए। वीएचएल वाले लोगों में, इन प्रतियों में से एक पहले से ही निष्क्रिय होती है, और ट्यूमर के आरंभ होने के लिए सिर्फ एक और कदम की आवश्यकता होती है। चित्र एस. रिचर्ड, फ्रांस द्वारा।

हालांकि ये लगभग 20% होते हैं, अपने परिवार के पहले सदस्य होते हैं जिनके वीएचएल गुणसूत्र में परिवर्तन होता है। इनके माता-पिता में से कोई भी प्रभावित नहीं होता है, और ये लोग अपने परिवार में पहली बार वीएचएल से ग्रस्त हुए होते हैं। यह “नया उत्परिवर्तन” पिता के एक शुक्राणु या मां के एक अंडाणु में स्थित गुणसूत्र में होने वाले एक परिवर्तन के कारण, अथवा भ्रूण के विभाजन के आरंभिक चरणों में से किसी एक में गुणसूत्र की प्रतियां बनने में होता है। वीएचएल गुणसूत्र में हुआ यह बदलाव अब इस प्रभावित व्यक्ति से भावी संतानों को हो सकता है, और इस कारण इन बच्चों को भी आरंभिक जांच कराने की आवश्यकता होती है। नए वीएचएल उत्परिवर्तनों की दर के विषय में अब तक कोई भी विश्वसनीय आंकड़े उपलब्ध नहीं हैं। वर्तमान में 20% रोगी नए उत्परिवर्तन वाले हैं, तथा वीएचएल की जागरूकता में होने वाली बढ़ोत्तरी के साथ इसके और अधिक नए मामलों (“*de novo*”) की पहचान की जा रही है।

उपचार की दिशा में प्रगति

आज के समय में अधिकांश परिवारों में डीएनए परीक्षण नामक विशेष परीक्षण कराना संभव हो गया है ताकि यह पता चल जाए कि किसे वीएचएल होने का जोखिम है और किसे नहीं है। यदि आपका वीएचएल गुणसूत्र परिवर्तित नहीं है, तो आप इसे अपने बच्चों को हस्तांतरित नहीं कर सकते हैं, और आपको वीएचएल संबंधी अधिक आरंभिक परीक्षण कराने की आवश्यकता नहीं होगी। किन लोगों को इसका जोखिम नहीं है इसकी पहचान हो जाने से, वे लोग आश्वस्त हो जाते हैं और वे आगे की परेशानी तथा परीक्षण से बच जाते हैं। डीएनए परीक्षण की विधियां कम खर्चीली होती जा रही हैं और इनके ज़रिए अब अधिकांश परिवारों में वीएचएल गुणसूत्र के बदलावों का पता लगाया जा सकता है। (देखें खंड 6, डीएनए परीक्षण कराना।)

गुणसूत्र की पहचान हो जाने पर, वीएचएल के उपचार की, या कम से कम इसके बेहतर प्रबंधन की उम्मीद भी बढ़ जाती है। वर्ष 2005 में, वीएचएल रोग-स्थिति का बेहतर ढंग से पता लगाने और इसका बेहतर उपचार करने की दिशा में, हम लंबे डग भर चुके हैं।

हम वैज्ञानिकों और फार्मास्युटिकल कंपनियों के साथ मिलकर काम कर रहे हैं ताकि ट्यूमर की वृद्धि को रोकने वाली औषधि निर्मित की जा सके।

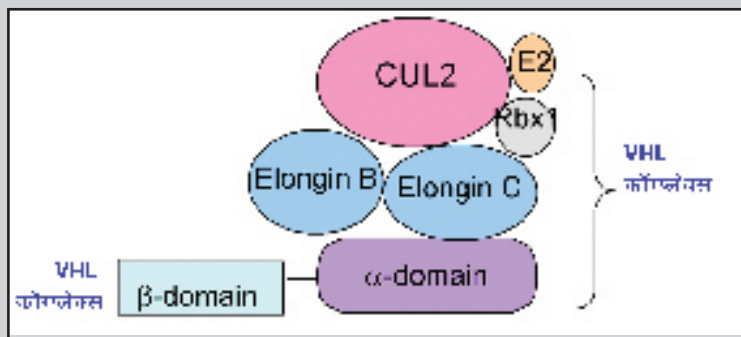
यदि वीएचएल ट्यूमरों को छोटा रखा जा सकता है या छोटा किया जा सकता है, तो हमें वीएचएल के प्रबंधन के लिए आवश्यक शल्यक्रिया की मात्रा को कम से कम करने में समर्थ होना चाहिए। फिर भी, “शुरुआत में ही पता लगाना और उपयुक्त उपचार कराना” हमारे लिए सर्वोत्तम सुरक्षा उपाय हैं। निकट समय में, यह पुस्तिका और अपनी स्वास्थ्यचर्या टीम के साथ आपकी साझीदारी आपके लिए सर्वोत्तम सुरक्षा उपाय होगा।

याद रखें कि प्रोस्टेट और स्तन कैंसर से पीड़ित व्यक्तियों की उत्तरजीविता में बिना किसी उपचार करने वाली औषधि के व्यापक सुधार किए गए हैं – शुरुआत में पता लगाने और बेहतर उपचार करने की दिशा में सबसे महत्वपूर्ण प्रगति की गई है। यही बात वीएचएल के लिए भी कही जा सकती है।

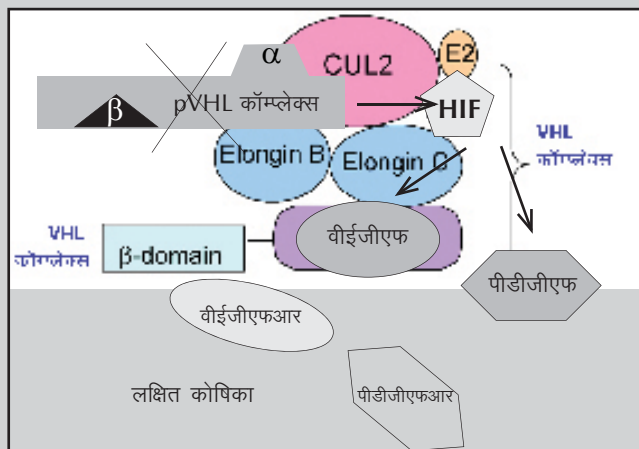
नए शोध यह भी दर्शाते हैं कि वीएचएल गुणसूत्र संकेतक प्रणाली में भी एक भूमिका निभाते हैं जो कोशिका को यह बताती है कि इसके लिए कितनी ऑक्सीजन उपलब्ध है। जब वीएचएल प्रोटीन नहीं होता, तो कोशिका को यह लगता है – भले ही यह सच नहीं हो – कि इसे ऑक्सीजन की बहुत

अधिक जरूरत है। इसलिए यह हताशा में शरीर को संकेत भेजती है, “मदद करो! मुझे और ज़्यादा ऑक्सीजन चाहिए!” जवाब में शरीर अधिक ऑक्सीजन ले जाने के लिए अधिक रक्त भेजने हेतु अधिक रक्त वाहिकाएं निर्मित करता है। इस तरह वीएचएल ट्यूमर एक ऐसा सामान्य स्व-सुरक्षाकारी प्रत्युत्तर जान पड़ता है जो गलत हो गया हो। चूंकि हम सामान्य वीएचएल प्रोटीन की कार्यप्रणाली को समझते हैं, तो हमारे पास एक ऐसी औषधि का पता लगाने का बेहतर मौका है जो इसकी कार्यप्रणाली की जगह ले लेगा और ट्यूमरों को होने से रोकेगा।

अपने कार्य के एक अंग के रूप में, वीएचएल प्रोटीन कोशिका में अन्य प्रोटीनों के साथ जुड़ती है (देखें चित्र 12 और 13)। अनुवांशिक बदलाव कहाँ होता है इसके अनुसार, इन अन्य प्रोटीनों के साथ जुड़ने की इसकी क्षमता



चित्र 12 : दि वीएचएल कॉम्प्लेक्स। वीएचएल प्रोटीन (*pVHL*) इलांजिन बी और सी और *CUL2* के साथ जुड़कर एक “कॉम्प्लेक्स”, एक किस्म की सब-असेंबली, बनाता है जो कोशिका में स्थित अन्य प्रोटीनों को जोड़ने के लिए एक मशीन की तरह से काम करता है और निम्नीकरण तथा उन्मूलन के लिए उन्हें चिन्हित करता है – एक किस्म का क्लीन-अप मशीन या प्रक्रियाओं को जारी रखने से रोकने वाला “ऑफ” स्विच। इस तरह से यह कोशिका में स्थित कम से कम 17 अन्य प्रोटीनों का स्तर नियंत्रित करने में मदद करता है। जब यह “ऑफ” कार्यप्रणाली ठीक से काम नहीं करती, तो कुछ यौगिकों की अति-आपूर्ति हो जाती है और कोशिका की वृद्धि तथा प्रतिलिपिकरण की प्रक्रिया अनियंत्रित हो जाती है, जिसके परिणामस्वरूप ट्यूमर या अन्य गड़बड़ी हो जाती है। *pVHL* के साथ-साथ चिन्हित अल्फा और बीटा डोमेन भी आवश्यक कनेक्टर हैं जो इन अन्य यौगिकों को बांधते हैं। यदि इन कनेक्टर में से किसी में वीएचएल उत्परिवर्तन हो, तो कनेक्टर ठीक से बांध नहीं पाते। स्रोत : यू.एस. नेशनल कैंसर इंस्टीट्यूट, साइंस, 269:1995, पीएनएस, 94:1997.



चित्र 13 : कोशिका में रास्ते। यदि वीएचएल प्रोटीन (pVHL) कॉम्प्लेक्स ठीक से काम नहीं कर रहा हो, तो हाइपोक्सिया इंड्यूसिबल फैक्टर (एचआईएफ) के स्तर बढ़ जाते हैं, जिसके कारण वास्कुलर इंडोथेलियल ग्रोथ फैक्टर (वीईजीएफ) और प्लेटेलेट-व्युत्पन्न ग्रोथ फैक्टर (पीडीजीएफ) और अन्य का अतिउत्पादन होने लगता है। ये प्रोटीन कोशिका की वृद्धि और प्रजनन को प्रेरित करने के लिए लक्षित कोशिका को संकेत भेजते हैं। ये संकेत संगत "प्राप्तकर्ताओं" (जैसे इस चित्र में वीईजीएफआर और पीडीजीएफआर) द्वारा प्राप्त किए जाते हैं। इन संकेतों को रोकने के लिए, औषधियां संकेतों को रोकने, रास्ते में ही खत्म करने, या प्राप्तकर्ता को अवरुद्ध करने का प्रयास करती हैं। स्रोत : डब्ल्यू.जी. केड्लिन जू., डाना-फारबर कैंसर रिसर्च इंस्टीट्यूट। क्लिन. कैंसर रिस. 15 सितं. 2004; 10(18 Pt 2):6290एस-5एस.

प्रभावित हो सकती है। हम जेनोटाइप (वह स्थान जहाँ गुणसूत्र में परिवर्तन होता है) और फेनोटाइप (इन व्यक्तियों द्वारा महसूस किए गए लक्षणों का सम्मुख) के बीच के संबंधों का अध्ययन करके इन अंतरों की व्याख्या करने की शुरुआत कर रहे हैं। शोधकर्ताओं ने वीएचएल के चार श्रेणियों की पहचान की है, जो किसी परिवार में वीएचएल की कुछ खास अभिव्यक्तियों के संदर्भ में सापेक्षिक जोखिम का पूर्वानुमान करने में उपयोगी हो सकते हैं। ये श्रेणियाँ निरपेक्ष नहीं हैं; लेकिन तब भी हम वीएचएल की समस्त विशेषताओं के लिए आरंभिक जांच कराने की सिफारिश करते हैं, हालांकि परीक्षण की आवृत्ति डीएनए परीक्षण के परिणामों पर निर्भर करते हुए भिन्न-भिन्न हो सकती है। (देखें चित्र 14)

चित्र 14 : जेनोटाइप-फेनोटाइप वर्गीकरण, वॉन हिपेल-लिण्डाउ रोग ' वाले परिवारों में। स्रोत : लैंसेट 2003; 361:2062.

प्रकार 1	<p>uʃkfuð fo'kskrk,a</p> <p>रेटिनल हीमैजियोब्लास्टोमास</p> <p>सीएनएस हीमैजियोब्लास्टोमास</p> <p>रेनल सेल कार्सिनोमा</p> <p>पैंक्रियाटिक ट्यूमर और सिस्ट</p>
प्रकार 2A	<p>फियोक्रोमोसायटोमास</p> <p>रेटिनल हीमैजियोब्लास्टोमास</p> <p>सीएनएस हीमैजियोब्लास्टोमास</p>
प्रकार 2B	<p>फियोक्रोमोसायटोमास</p> <p>रेटिनल हीमैजियोब्लास्टोमास</p> <p>सीएनएस हीमैजियोब्लास्टोमास</p> <p>रेनल सेल कार्सिनोमास</p>
प्रकार 2C	<p>पैंक्रियाटिक ट्यूमर और सिस्ट</p> <p>सिर्फ फियोक्रोमोसायटोमास</p>

*इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर और एपिडाइडिमिस तथा बड़े लिगामेंट के सिस्टाडेनोमास को वॉन हिपेल-लिण्डाउ के विशेष प्रकारों में नहीं रखा गया है।

सामान्य वीएचएल प्रोटीन शरीर में क्या कार्य करता है, और जब यह दोषपूर्ण हो या अनुपस्थित हो तो क्या होता है इसे समझने के लिए शोधकर्ताओं को अब भी बहुत अधिक प्रयोगशाला कार्य करना है। संभवतः इसे किसी दिन रासायनिक रूप से प्रतिस्थापित करना संभव हो जाएगा। जीन थेरेपी या स्टेम सेल थेरेपी के क्षेत्रों में कुछ प्रयोगात्मक विधियां अनुवांशिक जानकारी को प्रतिस्थापित करने या सही करने की सुविधा प्रदान कर सकती हैं। ये प्रौद्योगिकियां अब भी अपनी बाल्यावस्था में हैं।

आप और आपका परिवार रक्त तथा ट्यूमर ऊतकों के नमूने सहयोग में देकर और किसी भी स्थानीय शोध परियोजनाओं की यथासंभव सहायता करके वीएचएल संबंधी शोध की प्रगति को आगे ले जाने में सहायता कर सकते हैं।

उदाहरण के लिए, बायोमार्करों की पहचान करने के लिए अनेक प्रयास हुए हैं। रक्त या मूत्र में पाए जाने वाले ये मार्कर या चिन्हक, बिना किन्हीं खर्चीले स्कैनों के, शरीर में ट्यूमर की गतिविधि के स्तर का संकेत दे पाएंगे। ऐसे बायोमार्करों का पता लगाने के लिए, उन्हें वीएचएल वाले काफी अधिक लोगों से रक्त और मूत्र के नमूने लेने की ज़रूरत होती है। कृपया जब कभी भी आप मदद कर सकते हों, मदद करें।

जब शल्यक्रिया की योजना बनाएं, तो वीएचएल टिशू बैंक को फोन करें और आपके सर्जन द्वारा निकाले जाने वाले ऊतक को दान करने के लिए पंजीकरण करें। बैंक आपके सर्जन के साथ संपर्क करके ऊतक लेने की व्यवस्था करेगा। याद रखें कि जिस ऊतक को 24 घंटे के अंदर प्राप्त नहीं किया जा सकेगा उसका शोध के लिए कोई इस्तेमाल नहीं हो सकता है। (देखें खंड 10, दानदाता पंजीकरण प्रपत्र हेतु, टिशू बैंक।)

जब नैदानिक परीक्षणों की घोषणा होती है, तो कृपया घोषणा को पढ़ लें ताकि यह निर्धारित कर सकें कि पेश की जाने वाली औषधि आपकी खास स्थिति के लिए उचित हो सकती है या नहीं। कृपया परीक्षणों में भागीदारी करने पर सिर्फ तभी विचार करें जबकि वे आपके लिए सही हों। आपकी सर्वोच्च प्राथमिकता आपके वर्तमान और दीर्घकालिक स्वास्थ्य के लिए हमेशा सर्वोत्तम कार्य करने की होनी चाहिए।

वीएचएल पर अनुवांशिक शोध की वर्तमान स्थिति के समाचार वीएचएल फैमिली फोरम में दिए जाते हैं।

वीएचएल फैमिली एलायंस वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ पर शोध कार्य को रिसर्च डेटाबेस, वीएचएल टिशू बैंक, वीएचएल फंड फॉर कैंसर रिसर्च, और वीएचएलएफए रिसर्च ग्रांट्स कार्यक्रम के ज़रिए बढ़ावा देने के लिए कार्य करता है। (देखें सदस्यता संबंधी जानकारी, पृष्ठ 6)। कृपया इन प्रयासों को जारी रखने के लिए सहायता करें।



खंड 4 :

वीएचएल के साथ अच्छा जीवन जीना

ऐसी कोई जादुई गोली नहीं बनी है — अभी तक! — जिससे वीएचएल ठीक हो जाए। वीएचएल जीवन भर रहने वाली एक चुनौती है। यह डायबिटीज़ जैसी स्थिति के मुकाबले आपसे बहुत कम ध्यान देने की मांग करती है — इसमें आपको दिन में कई बार रक्त शर्करा की जांच नहीं करनी पड़ती या अपने आहार के हरेक पक्ष में बदलाव नहीं करना पड़ता — लेकिन इसकी निगरानी रखने पर आपको उचित ध्यान देने की ज़रूरत होती है, और अपने तन, मन, तथा उत्साह को मजबूत बनाने, और इस मुद्दे को जीवन भर अपने ध्यान में बनाए रखने की ज़रूरत होती है।

अपने स्वास्थ्य के सामान्य स्तर की देखभाल करना महत्वपूर्ण होता है। यदि आप स्वास्थ्य को अच्छी स्थिति में रखते हैं तो वीएचएल द्वारा आपके सामने पेश की जाने वाली चुनौतियों से निपटना अधिक आसान होगा। उचित आहार लें, धूम्रपान नहीं करें, व्यायाम करें, सावधानीपूर्वक गाड़ी चलाएं, और शराब या नशीली दवाओं का सहारा नहीं लें। लाल मांस कम खाएं, और शाकाहारी स्रोतों पर आधारित खुराक अधिक लें (देखें चित्र 15)। प्रकाशनों में कैंसर से बचाने वाले नुस्खों पर ध्यान दें कि गुणसूत्र को निष्क्रिय करके कैंसर का कारण बनने वाली शक्तियों के खिलाफ अपने शरीर की प्राकृतिक प्रतिरक्षा को किस तरह मजबूत बना सकते हैं। इस क्षेत्र का अच्छी तरह अध्ययन किया जा रहा है, और विश्वसनीय जानकारी का पता चलना अभी आरंभ ही हो रहा है।

किसी भी चिकित्सकीय स्थिति या रोग के जोखिम संबंधी सबसे बड़े ज्ञात कारकों में से एक है धूम्रपान करना। सामान्य आबादी में गुर्दे के ट्यूमरों पर किए गए अध्ययन इस बात का संकेत देते हैं कि धूम्रपान करने वाले

रोगियों, खासकर पुरुषों, को धूम्रपान नहीं करने वालों की तुलना में अधिक ट्यूमर होते हैं, और वे ट्यूमर अधिक तेजी से बढ़ते हैं। यदि आपको शल्यक्रिया करने की आवश्यकता होती है, तो धूम्रपान करने वालों को शल्यक्रिया-पश्चात की अनेक जटिलताएं होने का अधिक जोखिम होता है।

इस बात के कोई साक्ष्य नहीं हैं कि वीएचएल के रोगियों को, उपचार की लघु अवधियों के सिवाय, अपनी शारीरिक गतिविधियों को किसी भी प्रकार से सीमित रखना चाहिए। मस्तिष्क, मेरुरज्जु, या आंख के कुछ खास किस्म के ट्यूमर अत्यधिक जोर डालने वाली गतिविधियों से बढ़ सकते हैं, जैसे कि 200 पाउंड के वजनों के साथ बेंच-प्रेस करना जिससे आपके माथे की नसें उभर आएँ, व्यायाम से आपकी हृदयगति आपके लिए अनुसंशनीय सीमाओं से अधिक हो जाएँ, या शिशुजन्म में प्रसव की कठिनतम स्थितियों से गुजरना। अपनी व्यायाम संबंधी सहनशीलता निर्धारित करने के लिए अपने डॉक्टर से जांच कराएं। फिर भी, साधारण व्यायाम करना हर किसी के लिए अच्छा होता है।

वीएचएल वाले कुछ परिवार रोग की अवधि को कम करने के प्रयास—स्वरूप कैंसर—रोधी आहार लेने और वृद्धिकारक हार्मोनों (जिसे कुछ देशों में मवेशियों और मुर्गियों को खिलाया जाता है) से बचाव करने का प्रयोग कर रहे हैं। वैज्ञानिक नई रक्त वाहिनियों की वृद्धि को रोकने वाली कुछ सब्जियों की क्षमता (उल्लेखनीय रूप से खमीर उठाए हुए सोया उत्पाद और फूल वाली सब्जियाँ जैसे कि फूलगोभी) के बारे में जानना आरंभ कर रहे हैं। हरी चाय भी शारीरिक प्रतिरक्षा प्रणाली को मजबूत बना सकती है। देखा गया है कि जेनिस्टीन (सोया में मिलने वाला एक आइसोफ्लेवोन) आंख के वास्कुलर ट्यूमरों की वृद्धि को धीमा करता है।

यदि आप इस दृष्टिकोण को अपनी संपूर्ण स्वास्थ्य योजना में शामिल करने में दिलचस्पी रखते हैं, तो वीएचएल फैमिली एलायंस या www.vhl.org/nutrition सहित अनेक कैंसर से बचावकारी चैनलों के ज़रिए इसकी जानकारी उपलब्ध है। कैंसर से बचाव के लिए पोषण संबंधी संस्तुतियों के बारे में अपने चिकित्सा केंद्र से पूछताछ करें।

इस बात के अधिकाधिक साक्ष्य मिल रहे हैं कि दीर्घकालिक प्रदाह

“संपूरक खराब आहार की भरपाई नहीं करते”
— मार्क मेस्सिना, पीएच.डी., अमेरिकन इंस्टीट्यूट ऑफ कैंसर रिसर्च,
वाशिंगटन, डी.सी.

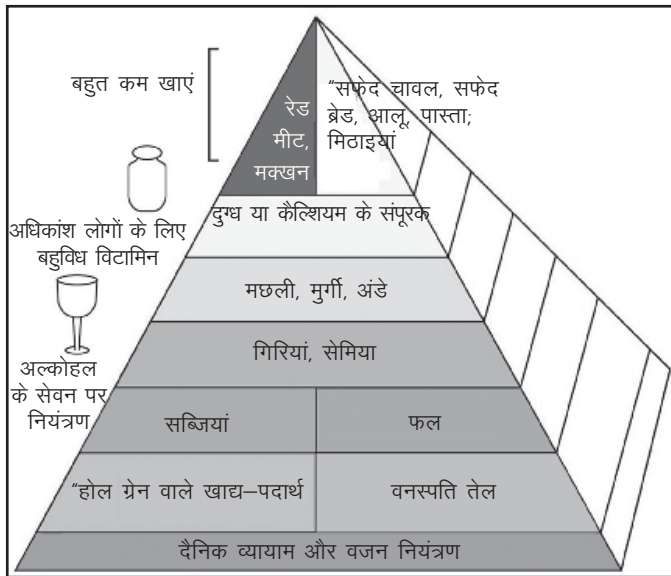
का कैसर, अल्जाइमर्स रोग और हृदय रोग जैसे रोगों की अवधि में कुछ प्रभाव हो सकता है। डॉ. वील ऐसे आहार लेने की सिफारिश करते हैं जो ओमेगा-3 फैटी एसिड (अखरोट, ताज़ा पिसे हुए अलसी के बीज और तैलीय मछलियां) इसके अच्छे स्रोत हैं। सूर्यमुखी, मकई और जाफरान की तुलना में एक्स्ट्रा-वर्जिन ऑलिव ऑयल को प्राथमिकता दी जाती है। अदरक और हल्दी जैसे प्राकृतिक प्रदाह-रोधी मसालों का इस्तेमाल करें।

वीएचएल एक दीर्घकालिक रोग है। हो सकता है कि यह आपके जीवन को हर रोज प्रभावित नहीं करे, लेकिन कभी अचानक यह बहुत महत्वपूर्ण हो सकता है, और आपसे ध्यान देने की मांग कर सकता है। यदि आप अपनी चिकित्सकीय टीम के साथ मिलकर इस पर नियमित रूप से ध्यान देते हैं, तो आप स्थिति पर ज़्यादा नियंत्रण रख सकते हैं और इसके कारण अपने जीवन में आ सकने वाली बाधाओं को प्रबंधित कर सकते हैं। चिकित्सकीय जांच के एक नियमित कार्यक्रम का अनुसरण करके, आप अज्ञात आशंकाओं की चिंता कम कर सकते हैं।

स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड

हावर्ड स्कूल ऑफ पब्लिक हेल्थ द्वारा प्रस्तुत हेल्दी ईटिंग पिरामिड (स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड) यू.एस. डिपार्टमेंट ऑफ एग्रीकल्चर द्वारा विकसित किए गए क्लासिक फूड गाइड पिरामिड का प्रस्तावित संशोधन है। इसमें पोषण और कैसर से बचाव के बारे में मिली नई जानकारी शामिल है। स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड का आधार दैनिक व्यायाम और वजन को नियंत्रित रखना है। क्यों? ये दो संबंधित तत्व स्वस्थ बने रहने के आपके अवसरों को अत्यधिक प्रभावित करते हैं। ये इस बात को भी प्रभावित करते हैं कि आप क्या और कैसे खाते हैं और आपका भोजन आपको कैसे प्रभावित करता है। स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड के अन्य अवयवों में निम्नलिखित शामिल हैं :

होल ग्रेन फूड्स (अधिकांश आहारों में)। शरीर को कार्बोहाइड्रेट्स की ज़रूरत मुख्यतः ऊर्जा के लिए होती है। जई का दलिया, होल-व्हीट ब्रेड, और ब्राउन राइस जैसे होल ग्रेन कार्बोहाइड्रेट्स के सर्वोत्तम स्रोत होते हैं। ये ऊर्जा-बहुल स्टार्च के साथ बाहरी (चोकर) और अंदरूनी (अन्न) संस्तर प्रदान करते हैं। शरीर होल ग्रेन को उतनी आसानी से नहीं पचा पाता है जितनी आसानी से यह उच्च रूप से प्रसंस्कृत कार्बोहाइड्रेट्स जैसे कि आटे को पचा सकता है। यह रक्त शर्करा और इंसुलिन के स्तरों को जल्दी-जल्दी बढ़ने,



चित्र 15 : दि हेल्दी ईटिंग पिरामिड (स्वास्थ्यवर्द्धक आहार संबंधी पिरामिड), हावर्ड स्कूल ऑफ पब्लिक हेल्थ की ओर से, जैसा कि विलेट, ईट, ड्रिंक, एंड बी हेल्दी, 2001 में उद्धृत किया गया है।

और फिर गिरने से रोकते हैं। रक्त शर्करा और इंसुलिन का बेहतर नियंत्रण भूख को स्वाभाविक रखता है और टाइप 2 डायबिटीज होने से बचा सकता है।

वनस्पति तेल। हैरानी होती है कि स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड कुछ वसा को आधार के पास रखता है, जो यह दर्शाता है कि उन्हें लेना ठीक है? हालांकि यह सिफारिश पारंपरिक ज्ञान के विपरीत जान पड़ता है, लेकिन यह साक्ष्यों और आहार संबंधी सामान्य आदतों के संगत है। एक औसत अमेरिकी अपने दैनिक कैलोरियों का एक तिहाई या इससे अधिक भाग वसा से प्राप्त करता है, इसलिए इन्हें पिरामिड के आधार-स्थल के निकट रखना अर्थपूर्ण है। ध्यान दें कि यहां विशेष रूप से वनस्पति तेलों का उल्लेख है, और हर प्रकार के वसा का नहीं। स्वास्थ्यवर्द्धक असंतृप्त वसा के अच्छे स्रोतों में जैतून, कैनोला, सोया, मकई, सूर्यमुखी, मूंगफली, और अन्य वनस्पति तेलों के साथ सामन जैसी चर्बीदार मछली भी शामिल हैं। ये स्वास्थ्यवर्द्धक वसा न सिर्फ कोलेस्ट्रॉल के स्तरों को सुधारती हैं (अत्यधिक प्रसंस्कृत कार्बोहाइड्रेट्स के

स्थान पर खाए जाने पर) बल्कि साथ ही अचानक और घातक हो सकने वाली गति या लय संबंधी समस्याओं से भी हृदय को बचाती हैं।

वनस्पति (प्रचुर मात्रा में) और फल (2 से 3 बार)। फलों और सब्जियों की प्रचुरता वाला आहार दिल के दौरों या हृदयाघात की आशंका को कम कर सकता है; अनेक प्रकार के कैंसरों से बचाता है; रक्तचाप को कम करता है; डायवर्टिकुलाइटिस नामक पीड़ादायी आंत संबंधी रोग से बचाने में आपकी मदद करता है; मोतियाबिंद और दागदार (मैक्युलर) अपक्षय से सुरक्षा देता है; और आपके आहार में विविधता लाता है तथा आपके जायके को बढ़ाता है।

मछली, मुरियां, और अंडे (0 से 2 बार)। ये प्रोटीन के महत्वपूर्ण स्रोत होते हैं। अत्यधिक मात्रा में किए गए शोध यह बताते हैं कि मछली खाने से हृदय रोग से जुड़े खतरे कम हो सकते हैं। चिकन और टर्की भी प्रोटीन के अच्छे स्रोत होते हैं और इनमें संतृप्त वसा कम मात्रा में हो सकती है। अंडों को लंबे समय तक बहुत खराब समझा जाता रहा है क्योंकि इनमें कोलेस्ट्रॉल के स्तर काफी अधिक होते हैं, लेकिन ये इतने बुरे नहीं होते जितना कि इन्हें बताया जाता है। दरअसल, ट्रांस वसा की प्रचुरता वाले तेल में पकी मीठी पूरियों या रिफाइंड आटे से बने बैगेल की तुलना में अंडा कहीं बेहतर नाश्ता होता है।

गिरियां और फलियां (1 से 3 बार)। गिरियां और फलियां प्रोटीन, रेशे, विटामिन, और खनिजों के बेहतरीन स्रोत होते हैं। फलियों में काली बीन्स, नेवी बीन्स, गार्बान्जोस, और आम तौर पर सुखाकर बेचे जाने वाले अन्य बीन्स शामिल होते हैं। अनेक किस्म की गिरियों में स्वास्थ्यकर वसा, और कुछ किस्मों के पैकेज (बादाम, अखरोट, पीकैन, मूंगफली, पिंगल फल, और पिस्ता) होते हैं जिनमें आजकल लेबल लगा होता है कि ये आपके दिल के लिए अच्छे होते हैं।

दुग्ध या कैल्शियम संपूरक (1 से 2 बार)। हड्डियां बनाने और इन्हें मज़बूत रखने के लिए कैल्शियम, विटामिन डी, व्यायाम, और अन्य बहुत-सी चीजों की ज़रूरत होती है। दुग्ध उत्पाद पारंपरिक रूप से कैल्शियम के मुख्यतः स्रोत रहे हैं। लेकिन दूध और पनीर के अतिरिक्त कैल्शियम प्राप्त करने के अन्य स्वास्थ्यकर ज़रिए भी होते हैं, जिनमें काफी अधिक संतृप्त वसा हो सकती है। उदाहरण के लिए, तीन गिलास संपूर्ण दूध में उतनी ही संतृप्त वसा होती है जितनी कि पकाए गए बेकन के 13 स्ट्रिप्स में होती है। यदि आपको दुग्ध उत्पाद अच्छे लगते हैं तो बिना वसा वाले या कम वसा वाले उत्पाद लेने का प्रयास करें। यदि आपको दुग्ध उत्पाद पसंद नहीं हैं, तो कैल्शियम की दैनिक मात्रा पाने का एक आसान और कम खर्चीला तरीका है कैल्शियम संपूरक लेना।

रेड मीट और मक्खन (कम मात्रा में लें) : ये स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंध

पी पिरामिड के शीर्ष पर होते हैं क्योंकि इनमें काफी अधिक संतृप्त वसा होती है। यदि आप हर रोज रेड मीट खाते हैं, तो सप्ताह में कई बार इसकी जगह मछली या चिकन खाने से कोलेस्ट्रॉल के स्तरों में सुधार हो सकता है। यही बात मक्खन की बजाय जैतून का तेल लेने में होती है।

सफेद चावल, सफेद ब्रेड, आलू, पास्ता, और मीठा (कम मात्रा में लें) : ये चीजें स्वास्थ्यवर्द्धक भोजन संबंधी पिरामिड के आधार पर होने के बजाय शीर्ष पर क्यों स्थित हैं? ये रक्त शर्करा में तेजी से और बहुत अधिक बढ़ोत्तरी कर सकते हैं जिससे वजन बढ़ सकता है, डायबिटीज़, हृदय रोग और अन्य गंभीर रोग हो सकते हैं। होल-ग्रेन कार्बोहाइड्रेट्स के कारण रक्त शर्करा में धीरे-धीरे तथा स्थिर रूप से वृद्धि होती है जिससे इन बेहद ज़रूरी लेकिन संभावित रूप से जोखिम वाले पोषक-पदार्थों को संभालने की शरीर की क्षमता पर अधिक दबाव नहीं पड़ता है।

विभिन्न विटामिन : विभिन्न विटामिनों, विभिन्न खनिजों का दैनिक संपूरक एक प्रकार से पोषक बैकअप प्रदान करता है। हालांकि यह किसी भी रूप में स्वास्थ्यवर्द्धक आहार का स्थान नहीं ले सकता है, या अस्वास्थ्यकर आहार की क्षतिपूर्ति नहीं कर सकता है, लेकिन यह पोषण संबंधी उन रिक्त-स्थलों की पूर्ति कर सकता है जो कभी-कभी बेहद सावधानी से भोजन करने वाले अधिकतर लोगों से भी छूट जाते हैं। आपको बहुत अधिक खर्चीले नामी-ब्रांड या डिजाइनर वाले विटामिन की ज़रूरत नहीं होती है। एक प्रमाणिक, स्टोर-ब्रांड, आरडीए-स्तर का संपूरक भी अच्छा रहता है। यूएसपी (यू.एस. फार्माकोपिया), या औषधि एवं संपूरकों हेतु मानदंड तय करने वाले किसी अन्य संगठन की आवश्यकताओं की पूर्ति करने वाले संपूरक लें।

अल्कोहल (साधारण रूप से) : बहुतेरे अध्ययन यह बताते हैं कि अल्कोहल युक्त ड्रिंक लेने से हृदय रोग का खतरा कम होता है। साधारण मात्रा में लेना स्पष्ट रूप से बहुत महत्वपूर्ण है, क्योंकि अल्कोहल के फायदों के साथ इसके जोखिम भी हैं। पुरुषों के लिए, दिन में 1 से 2 ड्रिंक लेना संतुलित माना जाता है। महिलाओं के लिए, एक दिन में इसकी अधिकतम मात्रा एक ड्रिंक होती है।

पिरामिड एवं चर्चा को विलेट, ईट, ड्रिंक, एंड बी हेल्दी, 2001 से लिया गया है।

जानकारी के साथ जीना

दीर्घकालिक रोग होना एक परेशान करने वाला अनुभव होता है। यह कहना आसान है कि आपको मस्तिष्क के ट्यूमर को एक मस्से (वार्ट) की तरह समझना चाहिए, लेकिन कहना ज़्यादा आसान होता है। कोई भी व्यक्ति तनाव से पूरी तरह बचा नहीं रह सकता है; यह जीवन का अभिन्न अंग है। हम आपको प्रोत्साहित करेंगे कि आप अपने जीवन में ऐसे तनाव प्रबंधन कार्यक्रम को शामिल करें जो आपके लिए कारगर हों। ये अनेक भिन्न-भिन्न प्रकार के होते हैं — खेल-कूद, योग, प्रार्थना, ध्यान-धारणा — इससे कोई फर्क नहीं पड़ता कि आप इनमें से किसका चुनाव करते हैं, बशर्ते कि आप इसे करते रहें।

तनाव को प्रबंधित करने पर नियमित रूप से थोड़ा ध्यान दें। अपनी चिकित्सकीय टीम से किसी तनाव प्रबंधन कार्यक्रम के बारे में पूछें, या अपने स्थानीय बुकस्टोर पर जाएं और अपने लिए ऐसी पुस्तक लें जो आपके ख्याल से आपके लिए मायने रखती हो। बेन्सन, काबात-जिन्न, बोरीसेंको, डेविड बर्न्स, अल्बर्ट इलिस, या किसी अन्य की पुस्तक ले सकते हैं, जो अब दीर्घकालिक रोग की अवधि को आसान बनाने के एक तरीके के रूप में तनाव में कमी लाने संबंधी कार्यक्रम का इस्तेमाल कर रहे हैं। वीएचएल फैमिली एलायंस चिकित्सकीय रूप से फायदेमंद पाए गए तनाव प्रबंधन संबंधी किताबों की सूची रखता है। (नीचे देखें, खंड, पढ़ने संबंधी कुछ सुझाव)।

मुखर होने संबंधी प्रशिक्षण से आपको अपनी बेचैनी कम करने और डॉक्टरों तथा जटिल स्थितियों का सामना करने में अपनी प्रभाविता को सुधारने में मदद मिल सकती है।

एक दीर्घकालिक रोग बेहतरीन विवाहित जोड़ों के बीच भी तनाव पैदा कर सकता है। सहायता या परामर्श के लिए पूछने से नहीं झिझकें। आप अकेले नहीं हैं। यह आपकी गलती नहीं है। वीएचएल कोई सजा नहीं है, यह एक रोग है।

पति, पत्नी, माता-पिता, और बच्चे सभी अलग-अलग ढंग से तनाव महसूस करेंगे। प्रभावित लोगों को रोग और इसके उपचार तथा प्रभावों का वास्तविक मानसिक और शारीरिक दबाव होता है। इंकार करना, गुस्सा होना, और अचानक से आने-जाने वाले भावनात्मक उफानों का होना स्वाभाविक है। स्वयं को ज़्यादा ज़रूरतमंद समझना, और जब आपका परिवार आपकी आवश्यकताओं को बिना कहे नहीं समझ जाता तो गुस्सा आ जाना बहुत स्वाभाविक है। आप कैसा महसूस कर रहे हैं इस संबंध में अपने परिवार से बात करना महत्वपूर्ण है। आप उन पर बोझ नहीं डाल रहे हैं; आप उन्हें अपने

साथ मेल-जोल करने का अवसर दे रहे हैं। यदि वीएचएल का मुकाबला करने में भी आप एक-दूसरे के साथी हैं तो इससे हर किसी को कम तनाव होता है।

परिवार के अप्रभावित सदस्यों को भी अपनी तरह का तनाव, गुस्सा और अपराधबोध महसूस होगा। अप्रभावित बच्चों को इस बात पर गुस्सा आ सकता है कि प्रभावित बच्चे पर ही सारा ध्यान दिया जाता है, या फिर वे अपराध



चित्र 16 : सचेतन जीवन जीने की कला

“जब हम अपनी समस्याओं का कलात्मक ढंग से मुकाबला करने के लिए अपने आंतरिक संसाधनों को संगठित करते हैं, तो हमें पता चलता है कि हम आम तौर पर स्वयं को इस प्रकार ढालने में सक्षम होते हैं कि हम स्वयं समस्याओं के दबाव का इस्तेमाल इससे उबरने में कर सकते हैं, ठीक उसी तरह जैसे कि एक नाविक नाव को आगे बढ़ाने के लिए हवा के दबाव का सर्वोत्तम इस्तेमाल करता है। आप सीधे हवा की ओर नाव को नहीं ले जा सकते, और अगर आप सिर्फ अपने पीछे से आने वाली हवा के साथ नाव खेना जानते हैं तो आप सिर्फ उसी दिशा में जाएंगे जहां आपको हवा ले

जाएगी। लेकिन यदि आप वायु ऊर्जा का इस्तेमाल करना जानते हों और आपमें धैर्य हो तो कभी-कभी आप ठीक उसी जगह पर पहुंच जाते हैं जहां कि आप जाना चाहते हैं। आप तब भी नियंत्रित रह सकते हैं . . .

हम सभी इस बात को स्वीकार करते हैं कि मौसम पर किसी का नियंत्रण नहीं होता। अच्छे नाविक इसका सावधानीपूर्वक अध्ययन करना सीखते हैं और इसकी शक्ति का सम्मान करते हैं। संभव होने पर वे तूफानों से बचते हैं, लेकिन जब वे किसी तूफान में फंस जाते हैं तो उन्हें मालूम होता है कि पालों को कब नीचे करना है, रंध्रद्वारों को कब बंद करना है, लंगर कब गिराना है, और कैसे बच निकलना है, नियंत्रित होने वाली चीजों को कैसे नियंत्रित करना है और बाकी चीजों को होने देना है... मुकाबला करने के हुनर को विकसित करना और अपने जीवन की विभिन्न “मौसमी स्थितियों” को कारगर ढंग से संभालना ही वह चीज है जिसे हम सचेतन जीवन जीने की कला कहते हैं।”

— जॉन कबात-जिन, पीएच.डी., मैसाच्युसेट्स स्थित यूनिवर्सिटी ऑफ मैसाच्युसेट्स मेडिकल सेंटर के डायरेक्टर ऑफ दि स्ट्रेस रिडक्शन क्लिनिक में।
जैसा कि उनकी पुस्तक, फुल कैटास्ट्रोफ लिविंग : यूजिंग दि विसडम ऑफ योर बॉडी एंड माइंड टू फेस स्ट्रेस, पेन एंड इलनेस, पृ. 3 (डेल्टा बुक्स, न्यूयॉर्क, 1990) में उद्धृत है।

बोध महसूस कर सकते हैं कि वे अलग रह गए। बच्चे चाहे प्रभावित हों या अप्रभावित, लेकिन वे अक्सर अपने या अपने माता-पिता के संबंध में बिना कुछ बोले अपना भय व्यक्त करते हैं जो गलत व्यवहार या स्कूल में उनके प्रदर्शन संबंधी मामलों के रूप में जाहिर हो सकता है। स्कूलों में अक्सर सामाजिक कार्यकर्ता या मनोविज्ञानी होते हैं जिन्हें बच्चों की सहायता के लिए बुलाया जा सकता है, और कुछ क्षेत्रों में कैंसर या गंभीर दीर्घकालिक रोग से प्रभावित परिवारों के बच्चों के लिए सहायता समूह भी काम कर रहे हैं।

इस बात का पता चलना कि आपको वीएचएल है, एक झटका देने वाली घटना होता है, जो सामान्यतः बेहद स्वाभाविक, दुखद प्रतिक्रियाओं के रूप में प्रकट होता है। गुस्सा महसूस करना सामान्य बात है, और इन भावनाओं को नियंत्रित करना तथा स्वयं और अपने परिवार के अन्य लोगों की सुरक्षा के लिए इस नकारात्मक ऊर्जा को रचनात्मक कार्य की ओर मोड़ना बहुत महत्वपूर्ण है।

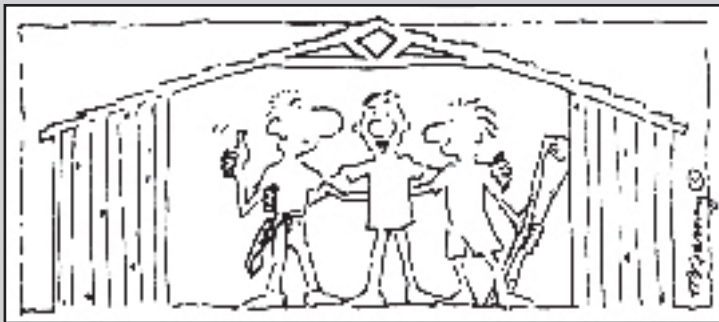
धैर्य, समझदारी, और अपने चिकित्सकीय तथा आध्यात्मिक परामर्शदाताओं और मित्रों के सहयोग से, आपका परिवार इस चुनौती का सामना कर पाएगा और आगे विकसित होगा।

पारिवारिक समर्थन

एक ही राह के किसी राही से बात करना मददगार हो सकता है। वीएचएल फैमिली एलायंस जैसे किसी पारिवारिक समर्थन कार्यक्रम में शामिल हों। चाहे सिर्फ एक बार बात करने के लिए, या फिर ऑनलाइन सहायता समूह में शामिल होने के लिए फोन उठाएं और कॉल करें। आपके जैसे वीएचएल वाले अन्य परिवार अपने और आपके स्वयं के अनुभवों को सुनने और सुनाने के लिए वहां मौजूद होंगे, जिससे समस्या के प्रति एक भिन्न दृष्टिकोण अपनाने में आपको सहायता मिल सकती है। सुनें और सीखें, या बातचीत में शामिल हों। स्थानीय सहायता समूह की बैठकों में भाग लें।

इसे पुराने ढंग से अन्न-भंडार को भरने जैसा समझ लें (देखें चित्र 17)। एक व्यक्ति, यहां तक कि दो भी, अन्न-भंडार को नहीं भर सकते। जबकि समुदाय अपने कौशलों और अनुभवों का इस्तेमाल करके, साथ मिलकर और कुछ ही दिनों के समय में इस काम को आसान बना सकता है। सामुदायिक प्रयास से समूह के प्रत्येक सदस्य को लाभ पहुंचता है।

अपने दायरे को बढ़ाने में डर लग सकता है, लेकिन अकेला होना तो बहुत ही बुरा है। इसके अतिरिक्त, हमें आपसे जानना-सुनना है। जानकारी की साझीदारी के ज़रिए ही इस संगठन का जन्म हुआ। वीएचएल पर काम कर रहे



चित्र 17 : “स्व-सहायता का अर्थ अपने साथ दूसरों के लिए भी मदद के दरवाजे खोलना है।” — लेन बोरमैन, इलिनॉयस इलिनॉयस सेल्फ-हेल्प सेंटर के संस्थापक। जैसा कि जोअल फिशर, एम.डी. के पावर टूल्स : वेज टू बिल्ड अ सेल्फ-हेल्प ग्रुप में उद्धृत है। कलाकृति टीना बी. फार्ने द्वारा। पुस्तिका और कलाकृति का कॉपीराइट 1992 सपोर्ट वर्क्स, शैलोट, नॉर्थ कैरोलिना के पास। सर्वाधिकार सुरक्षित। सुश्री फार्ने और डॉ. फिशर की उदार अनुमति के साथ पुनर्मुद्रित।

देखभाल करने वाले चिकित्सकों और शोधकर्ताओं की विशेषज्ञताओं के साथ, अपने अनुभवों को साझा करके, और जानकारी को साथ लेकर, हम रोग का पता लगाने, उपचार करने, और वीएचएल वाले प्रत्येक व्यक्ति की जीवन की गुणवत्ता को सुधारने वाली बातें सीख रहे हैं।

पढ़ने के संबंध में कुछ सुझाव

रॉबर्ट ई. अलबेर्ती, और अन्य, योर पर्फेक्ट राइट : असेर्टिवनेस एंड इक्वैलिटी इन योर लाइफ एंड रिलेशनशिप्स (आठवां संस्करण, 2001)

हर्बर्ट बेनसन, एम.डी., टाइमलेस हेडिंग : दि पावर एंड बायोलॉजी ऑफ बिलीफ (1996)

जोन बोरिसैंको, पीएच.डी., माइडिंग दि बॉडी, मेंडिंग दि माइंड

जेफ्रे ब्रांटले, एम.डी., कामिंग दि एक्सिसस माइंड (2003)

डेविड बर्न्स, फीलिंग गुड : दि न्यू मूड थेरेपी (1999)

अल्बर्ट एलिस, अ गाइड टू रैशनल लिविंग (1975)

व्यक्तिगत संबंधों के आधार पर लोगों को एकसाथ लाना अमेरिका के सामाजिक स्वास्थ्य को सुधारने की सर्वाधिक कारगर कार्यनीतियों में से एक है। — रॉबर्ट डी. पुतनाम, बेटर टूगेदर।

जॉन ए. गॉटमैन, पीएच.डी. और जीन डीक्लेयर, दि रिलेशनशिप क्योर (2001)
 जेरोम ग्रूपमैन, एम.डी., दि एनाटॉमी ऑफ होप : हाउ पीपुल प्रीवेल इन दि फेस
 ऑफ इलनेस (2003)
 जेरोम ग्रूपमैन, सेकेंड ओपिनियंस : स्टोरीज़ ऑफ इंट्यूशन एंड चॉयस इन दि
 चेंजिंग वर्ल्ड ऑफ मेडिसिन (2000)
 जोन काबात-जिन्न, फुल कैटस्ट्रोफ लिविंग : यूजिंग दि विसडम ऑफ योर
 बॉडी एंड माइंड टू फेस स्ट्रेस, पेन, एंड इलनेस (1990)
 हैरोल्ड एस. कुशनेर, व्हेन बैड थिंग्स हैपेन टू गुड पीपुल
 रॉबर्ट डी. पुतनाम, बेटर टुगेदर : रीस्टोरिंग दि अमेरिकन कम्युनिटी (2003)

डॉक्टर से पूछे जाने वाले प्रश्न

शुरुआत में ही पता लग जाने और उपयुक्त उपचार से, वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ रोग के उपचार के संबंध में, ट्यूमर की अन्य स्थितियों और कैंसर की तुलना में, बेहतर पूर्वानुमान, या परिणाम प्राप्त हो सकते हैं। लेकिन किसी भी गंभीर बीमारी के बारे में पता चलना डराने वाला हो सकता है, और चिकित्सकीय परीक्षणों, उपचारों, बीमा, और डॉक्टर के खर्चों के बारे में फिक्र होना स्वाभाविक है।

रोगियों के पास वीएचएल के बारे में बहुत-से महत्वपूर्ण प्रश्न होते हैं, और वे इनके बारे में अपनी चिकित्सकीय टीम से सबसे बेहतर जवाब पा सकते हैं। अधिकांश लोग यह जानना चाहते हैं कि उन्हें ठीक-ठीक क्या हुआ है, इसका उपचार कैसे हो सकता है, और इस उपचार के सफल रहने की कितनी संभावना होती है। यदि आप चाहें, तो आप किसी दूसरी या तीसरी जगह से भी राय ले सकते हैं। नीचे कुछ ऐसे प्रश्न दिए गए हैं जिनके बारे में रोगी अपने चिकित्सक से जानना चाह सकते हैं :

- क्या मुझे अपनी सामान्य गतिविधियों में बदलाव लाना चाहिए?
- कितने समय-अंतराल पर जांच करने की ज़रूरत होती है?
- मुझे किन लक्षणों पर नज़र रखनी चाहिए?
- यदि आपसे ट्यूमर के आकार (जैसे 2 सेमी) के बारे में कहा जाता है, तो पूछें कि इसका क्या अर्थ है।
- यह ट्यूमर मेरे लिए कब चिंता का विषय बनेगा?
- हम खतरे के जिन संकेतों को तलाश रहे हैं, वे क्या हैं?
- किस प्रकार के उपचार उपलब्ध हैं?
- उपचार के क्या जोखिम या दुष्प्रभाव हैं?

- उन जोखिमों के होने के क्या दुष्परिणाम होते हैं?
- कोई भी उपचार नहीं कराने के क्या जोखिम होते हैं?
- क्या बिना चीर-फाड़ वाला ऐसा कोई उपचार है जिस पर मुझे विचार करना चाहिए?
- क्या लैपरोस्कोपिक ढंग से पेट की शल्यक्रिया हो सकती है?
- मेरी चिकित्सकीय टीम में अन्य कौन-से स्वास्थ्य पेशेवरकर्मियों को होना चाहिए ताकि यह सुनिश्चित हो सके कि हमने वीएचएल की सभी संभावित विशेषताओं की जांच कर ली है?
- वीएचएल के बारे में अधिक जानने में मैं डॉक्टरों की सहायता कैसे कर सकता/सकती हूँ?
- वीएचएल का उपचार करने में आप कितने अनुभवी हैं?
- मैं ऐसे विशेषज्ञों से कहां परामर्श कर सकती हूँ जिन्हें वीएचएल के बारे में अनुभव हो?
- मेरे चिकित्सकीय हितों की देखरेख करने और मेरे विशेषज्ञों के बीच ताल-मेल संबंधी संचार-संपर्क के लिए कौन व्यक्ति मुख्य जिम्मेदार होगा?
- क्या ऐसी कोई शोध परियोजना है जिसमें मैं भागीदारी कर सकता हूँ?
- क्या ऐसा कोई नैदानिक परीक्षण है जो मेरे लिए उपयुक्त हो?

रिमाइंडर कैलेंडर

[illegible]

वीएचएल एथलीट

अपने आप को मेरुदंड की एक नाजुक शल्यक्रिया के लिए तैयार करते समय, स्वाभाविक तौर पर मैं इस अनुभव को लेकर उत्साहित नहीं थी, लेकिन मैं जानती थी कि अगर मुझे बढ़ते सुन्नपन से निजात पाना है और अपनी बांहों और हाथों का इस्तेमाल करना है तो मुझे इससे होकर गुजरना ही पड़ेगा। मैंने अपने लिए एक अच्छे आदर्श व्यक्तित्व की तलाश की। मैंने गौर किया कि मैराथन धावक, या ट्राइएथेलॉन के प्रतिस्पर्द्धी भी अपनी शारीरिक सीमाओं से आगे जाने के लिए स्वयं को प्रेरित करते हैं। वे दर्द, प्यास और कष्ट सहन करते हैं, और यह सबकुछ पुरस्कार पाने के लिए, और कभी-कभी दौड़ में शामिल अन्य लोगों के बजाय स्वयं से प्रतिस्पर्द्धा करने के लिए।

मेरे डॉक्टरों और मैंने सावधानीपूर्वक तैयारी की, और इसके अतिरिक्त शल्यक्रिया के लिए सर्वोत्तम दृष्टिकोण का चुनाव करने के लिए दुनिया भर के विशेषज्ञों के साथ परामर्श किया, मैंने स्वयं को इसके लिए ऐसे प्रशिक्षित किया मानो मैं किसी खेल आयोजन के लिए प्रशिक्षण ले रही थी। मैंने यह सुनिश्चित किया कि मेरा शरीर स्वस्थ और मजबूत रहे, विटामिन और स्वास्थ्यवर्द्धक प्राकृतिक आहार लिए, और इस बात का ध्यान रखा कि मेरा मन मजबूत रहे। ध्यान-धारणा और निर्देशित कल्पना के ज़रिए, मैंने कल्पना की कि शल्यक्रिया अच्छी तरह चल रही है, शल्य-चिकित्सक आत्मविश्वास से भरे और सफल हैं, और रक्तस्राव को कम से कम करने और तेजी से स्वास्थ्यलाभ करने में मेरा शरीर मेरी सहायता कर रहा है। मैंने एक स्पोर्ट्स ट्रेनर के साथ काम किया और खेल मनोविज्ञान का इस्तेमाल किया।

शल्यक्रिया की तिथि आ गई, और हमारी टीम — मेरे डॉक्टर और मैंने — दिन भर साथ-साथ काम किया। शाम तक, मैं उठ गई थी, मैं अपने पति ब्रूस का हाथ कसकर पकड़े हुए थी और अपने पैर के पंजे हिला-डुला रही थी। हर कोई खुश था। हमने ट्राइएथेलॉन का पहला मुकाबला जीत लिया था — अब शारीरिक थेरेपी होनी थी और सामान्य जीवन की ओर वापस लौटना था। — जेनिफर के., आस्ट्रेलिया



खंड 5 :

आरंभिक जांच संबंधी

सुझाए गए दिशा—निर्देश

आरंभिक जांच का अर्थ वॉन हिप्पेल—लिण्डाउ रोग (वीएचएल) हेतु जोखिम वाले ऐसे लोगों का परीक्षण करना है जिनमें अभी लक्षण प्रकट नहीं हुए हैं, या जिनमें वीएचएल होना ज्ञात है लेकिन अभी तक किसी खास हिस्से में लक्षण प्रकट नहीं हुए हैं। फिर भी, अप्रभावित अंगों की जांच की जानी चाहिए।

व्यक्तिगत रोगियों और उनके पारिवारिक इतिहास से परिचित चिकित्सकों द्वारा कभी—कभी आरंभिक जांच संबंधी कार्यक्रम में संशोधन किए जा सकते हैं। जब किसी व्यक्ति में वीएचएल की कोई ज्ञात अभिव्यक्ति हो, या कोई लक्षण विकसित होता है, तो चिकित्सकीय टीम के साथ मिलकर फॉलोअप योजना निर्धारित की जानी चाहिए। ज्ञात विकारों की वृद्धि पर नज़र रखने के लिए अधिक जल्दी—जल्दी परीक्षण करने की आवश्यकता हो सकती है।

जिन लोगों का डीएनए परीक्षण हुआ है और जिनमें परिवर्तित वीएचएल गुणसूत्र नहीं होता है, वे परीक्षण कराने से बच सकते हैं। यहां तक कि वीएचएल गुणसूत्र के साथ, किसी व्यक्ति के साठ वर्ष की आयु के हो जाने और इन आरंभिक जांच परीक्षणों में वीएचएल का साक्ष्य नहीं मिलने तथा वीएचएल वाली संतानें नहीं होने पर भी, प्रत्येक दो वर्ष में सीटी के लिए और प्रत्येक तीन वर्ष में एमआरआई के लिए इमेजिंग परीक्षण हो सकता है।

आरंभिक जांच प्रोटोकॉल में आधाररेखा ऑडियोमीट्रिक जांचों को जोड़ा गया है, और इंटरनल ऑडिटोरी कैनाल (आईएसी) की इमेजिंग से श्रवण—क्षमता की हानि, टुनटुनाइट (कानों में घंटियां बजना), और/या ऊंचाई से डर (चक्कर आना, संतुलन खोना) के पहले चिन्ह या लक्षण का संकेत मिलता है। सिर के एमआरआई की रेडियोलॉजिस्ट समीक्षा में आईएसी क्षेत्र पर टिप्पणी हो सकती है।

कोई भी आयु

- परिवारों को सूचित किया जाता है कि, यदि वे चाहें तो, वे और उनके जेनेटिकिस्ट डीएनए परीक्षण के लिए वीएचएल से परिचित नैदानिक डीएनए परीक्षण प्रयोगशालाओं में से किसी से संपर्क कर सकते हैं। यदि परिवार के लिए संकेतक या मार्कर की पहचान हो जाती है, तो डीएनए परीक्षण से परिवार के उन सदस्यों की पहचान की जा सकती है जिन्हें इसका जोखिम नहीं है और वे आरंभिक जांच बंद कर सकते हैं। परीक्षण कराना परिवार के उन सदस्यों हेतु जोखिम की गणना करने के लिए भी उपयोगी हो सकता है जिनके गुणसूत्र परिवर्तित हैं और जिन्हें समय-समय पर आरंभिक जांच कराने की आवश्यकता हो सकती है। जोखिम वाले कारक इस बात के निश्चित संकेतक नहीं हैं कि क्या होगा, बल्कि ये सिर्फ अधिक या कम जोखिम की आशंका वाले क्षेत्रों को रेखांकित करते हैं। शुरुआत में ही पता लगाना और उचित उपचार प्राप्त करना ही हमारे लिए सर्वोत्तम तरीका है।

'kr l s

- प्रसूति-विशेषज्ञ को वीएचएल के पारिवारिक इतिहास के बारे में सूचित करें। यदि मां को वीएचएल हो, तो इस पुस्तिका और आरंभिक जांच प्रोटोकॉल में दी गई गर्भावस्था संबंधी चर्चा को भी देखें। यदि किसी संभावित माता का कोई अनुवांशिक परीक्षण होना हो तो वह परीक्षणों के दायरे में वीएचएल को लाने का अनुरोध कर सकती है। प्रसव-पूर्व परीक्षण के परिणाम सामान्यतः माता के चिकित्सकीय रिकॉर्ड का हिस्सा होते हैं, बच्चे के नहीं। सुनिश्चित करने के लिए पूछ लें।

जन्म से

- बाल-रोग विशेषज्ञ को वीएचएल के पारिवारिक इतिहास के बारे में सूचित करें। बाल-रोग विशेषज्ञ स्नायु-शास्त्रीय गड़बड़ियों, नेत्र-भ्रान्ति, भेंगापन, सफेद पुतली, और अन्य संकेत-चिन्ह देखता-देखती है जो कि रेटिनल विशेषज्ञ को रेफर करने का संकेत देते हैं। नवजात की समय-समय पर श्रवण-क्षमता की जांच कराएं।

आयु 1वार्षिक रूप से :

- रेटिना संबंधी रोग का पता लगाने और प्रबंधन करने में कुशल नेत्ररोग-विशेषज्ञ द्वारा अप्रत्यक्ष ऑप्टैल्मोस्कोप के साथ आंख/रेटिना का परीक्षण, खासकर वीएचएल उत्पत्तिवर्तन की मौजूदगी की जानकारी वाले बच्चों के लिए।
- तंत्रिका-तंत्रीय गड़बड़ी, नेत्र-भ्रान्ति, भेंगापन, सफेद पुतली, और रक्तचाप

में असामान्यताओं के चिन्हों के लिए बालरोग-विशेषज्ञ को दिखाना।

Vk; q 2&10 o"kl

वार्षिक रूप से :

- वीएचएल के बारे में सूचित बालरोग-विशेषज्ञ द्वारा शारीरिक परीक्षण और तंत्रिका-तंत्रिय आकलन करना, जिसमें रक्तचाप, लेटी और खड़ी स्थिति, तंत्रिका-तंत्रिय गड़बड़ी, नेत्र-भ्रान्ति, भेंगापन, सफेद पुतली, और ऐसे अन्य चिन्हों पर खास रूप से ध्यान देना शामिल है जो किसी रेटिनल विशेषज्ञ के पास रेफर किए जाने का संकेत दे सकती हैं।
- वीएचएल के बारे में सूचित नेत्ररोग-विशेषज्ञ द्वारा आंख की पुतली को फैलाकर जांच करने सहित अप्रत्यक्ष ऑर्थेल्मोस्कोप से आंख/रेटिना का परीक्षण करना।
- 24-घंटे मूत्र या रक्त के नमूनों में कैटेकोलामाइंस और मेटानेफ्राइंस में हुई बढ़ोत्तरी के लिए जांच। 8 वर्ष या इससे पहले से, यदि इसके संकेत हों, प्रति वर्ष पेट की अल्ट्रासोनोग्राफी। उदर-संबंधी एमआरआई या एमआईबीजी स्कैन कराना, पर सिर्फ तभी जबकि जैव-रासायनिक असामान्यताएं पाई जाती हैं।

प्रत्येक 2-3 वर्ष में :

- ऑडियोलॉजिस्ट द्वारा संपूर्ण ऑडियोलॉजी आकलन। यदि श्रवण-क्षमता में हानि, टुनटुनाहट, या ऊंचाई पर चक्कर आना जैसी बातें पाई जाएं, तो वार्षिक रूप से कराएं।

Vk; q 11&19 o"kl

प्रत्येक 6-12 माह में :

- वीएचएल के बारे में सूचित नेत्ररोग-विशेषज्ञ द्वारा, आंख फैलाकर जांच करने द्वारा, अप्रत्यक्ष ऑर्थेल्मोस्कोप से आंख/रेटिना का परीक्षण करना।

वार्षिक रूप से :

- वीएचएल के बारे में सूचित चिकित्सक द्वारा शारीरिक जांच और तंत्रिका-तंत्रिय आकलन। (शारीरिक जांच में पुरुषों में अंडकोषीय जांच करना शामिल है।)
- 24-घंटे में एकत्रित मूत्र के नमूनों में कैटेकोलामाइंस और मेटानेफ्राइंस में हुई बढ़ोत्तरी के लिए जांच। उदर-संबंधी एमआरआई या एमआईबीजी स्कैन कराना, पर सिर्फ तभी जबकि जैव-रासायनिक असामान्यताएं पाई जाती हैं।
- पेट (गुर्दे, आग्नाशय, और अधिवृक्क) का अल्ट्रासाउंड। यदि असामान्य

हो, तो पेट का एमआरआई या सीटी, गर्भावस्था को छोड़कर।

प्रत्येक 1-2 वर्ष में और यदि इसके लक्षण हों :

- मस्तिष्क और रीढ़ का एमआरआई, गैडोलिनियम सहित। यौवन शुरू होने या गर्भावस्था के पहले और बाद में (गर्भावस्था के दौरान नहीं, यदि चिकित्सकीय रूप से आपात स्थिति न हो) वार्षिक रूप से।
- एक ऑडियोलॉजिस्ट द्वारा ऑडियोलॉजी संबंधी आकलन।

20 o'kz vkj ml ds ckn %

वार्षिक रूप से :

- वीएचएल के बारे में सूचित नेत्ररोग-विशेषज्ञ द्वारा, आंख फैलाकर जांच करने द्वारा, अप्रत्यक्ष ऑर्थेल्मोस्कोप से आंख/रेटिना का परीक्षण करना।
- गुणवत्ता वाला अल्ट्रासाउंड, और गुर्दे, आगनाशय, अधिवृक्क का कांटास्ट के साथ तथा कांटास्ट के बिना आकलन करने हेतु कम से कम हर दूसरे वर्ष पेट का सीटी स्कैन लेकिन गर्भावस्था के दौरान नहीं। महिलाओं को उनके प्रजनन के वर्षों के दौरान विशेष रूप से अल्ट्रासाउंड कराने का सुझाव दिया जाता है।
- वीएचएल के बारे में सूचित चिकित्सक द्वारा शारीरिक जांच।
- चौबीस-घंटे में एकत्रित मूत्र या रक्त के नमूनों में कैटेकोलामाइंस और मेटानेफ्राइंस में हुई बढ़ोत्तरी के लिए जांच। उदर-संबंधी एमआरआई या एमआईबीजी स्कैन कराना, पर सिर्फ तभी जबकि जैव-रासायनिक असामान्यताएं पाई जाती हैं।

प्रत्येक दो वर्ष में :

- मस्तिष्क और रीढ़ का एमआरआई, गैडोलिनियम सहित (वार्षिक रूप से, गर्भावस्था के पहले और बाद में लेकिन इसके दौरान नहीं)।
- एक ऑडियोलॉजिस्ट द्वारा ऑडियोलॉजी संबंधी आकलन।

यदि श्रवण-क्षमता की हानि हो, टुनटुनाहट हो, और/या ऊंचाई पर चक्कर आते हों, तो इन्हें शामिल करें :

- इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर की आशंका की जांच करने के लिए इंटरनल ऑडिटरी कैनाल (आईएसी) का एमआरआई।

वीएचएल की सामान्य अभिव्यक्तियां

आरंभ होने की आयु अलग-अलग परिवारों और अलग-अलग व्यक्तियों में भिन्न-भिन्न होती है। चित्र 18 में दर्शाए गए चित्रों में लक्षणात्मक रोग-निदान के समय आयु, खासकर शुरुआती पाठ्य में, और आरंभिक जांच प्रोटोकॉल के कारण पूर्व-लक्षणात्मक रोग-निदान के समय की आयु शामिल है। रोग-निदान संबंधी बेहतर तकनीकों के कारण, रोग-निदान काफी पहले ही कर लिए जा रहे हैं। इसका अर्थ यह नहीं है कि शुरुआती विकार मिलते ही कदम उठाने की ज़रूरत होती है, बल्कि इन विकारों की वृद्धि पर सावधानीपूर्वक नज़र रखने और उचित समय पर कदम उठाने की आवश्यकता होती है।

कुछ परिवारों में फेओक्रोमोसाइटोमा ज़्यादा सामान्य होता है, जबकि अन्य परिवारों में रेनल सेल कार्सिनोमा अधिक सामान्य होता है। किसी परिवार के व्यक्तियों में इस बात में भिन्नता हो सकती है कि वे किस प्रकार के पारिवारिक द्यूमर के प्रकारों को दर्शाते हैं।

बेहद कम नज़र आने वाली अभिव्यक्तियों में प्रमस्तिष्कीय (ऊपरी मस्तिष्क) हीमैंगियोब्लास्टोमा, और यकृत, प्लीहा तथा फेफड़े में हीमैंगियोमा की दुर्लभ अभिव्यक्तियां शामिल हैं।

उपचार संबंधी सामान्य सिफारिशें

उपचार संबंधी कोई सार्वभौमिक सिफारिशें नहीं हैं; उपचार संबंधी विकल्पों का निर्धारण सिर्फ रोगी की संपूर्ण स्थिति — लक्षणों, परीक्षण के परिणामों, इमेजिंग संबंधी अध्ययनों, और सामान्य शारीरिक स्थिति — का सावधानीपूर्वक मूल्यांकन करके ही किया जा सकता है। संभावित उपचार थेरेपियों के लिए नीचे सामान्य दिशा-निर्देश दिए गए हैं। अधिक विस्तृत विवरण के लिए डॉक्टरों को लोन्सर और अन्य (लैन्सेट 2003; 361:2059–67) को पढ़ना चाहिए।

रेटिनल एंजियोमास : परिधि में हुए छोटे विकारों का लेज़र द्वारा और बड़े विकारों का क्रायोथेरेपी द्वारा उपचार कराने पर विचार करें। यदि एंजियोमास ऑप्टिक डिस्क पर हों, तो उनके बढ़ने के तरीके पर ध्यान दें। ऑप्टिक डिस्क पर हुए द्यूमरों के लिए उपचार के कुछ विकल्प हैं। अभीष्टतम उपचार कोई औषधि होगा, और प्रकाशन की तिथि तक, फिलहाल औषधियों का नैदानिक परीक्षण किया जा रहा है।

चित्र 18 : वीएचएल होना और आरंभ होने की आयु। वर्ष 1976 से लेकर 2004 तक के सर्वेक्षण दस्तावेजों से संगृहीत, और वीएचएल फैमिली एलायंस से प्राप्त डेटा शामिल। * फियोक्रोमोसायटोमा की आवृत्ति व्यापक रूप से जेनोटाइप पर निर्भर करती है। चित्र 14 देखें।

	रोग—निदान के समय आयु की रेंज	dx पर सबसे सामान्य आयु	रोगियों में आवृत्ति
सीएनएस			
रेटिनल hB	0-68 वर्ष	12-25 वर्ष	25-60%
इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर	1-50 वर्ष	16-28 वर्ष	11-16%
प्रमस्तिष्कीय hB	9-78 वर्ष	18-25 वर्ष	44-72%
ब्रेनस्टेम hB	12-46 वर्ष	24-35 वर्ष	10-25%
मेरुरज्जु संबंधी hB	12-66 वर्ष	24-35 वर्ष	13-50%
विसरा			
रेनल सेल कार्सिनोमा या सिस्ट	16-67 वर्ष	25-50 वर्ष	25-60%
फियोक्रोमोसायटोमास	4-58 वर्ष	12-25 वर्ष	10-20%
अग्न्याशय संबंधी ट्यूमर या सिस्ट	5-70 वर्ष	24-35 वर्ष	35-70%
एपिडाइडिमल सिस्टाडेनोमा	17-43 वर्ष	14-40 वर्ष	पुरुषों का 25-60%
एपीएमओ या बड़ा लिगामेंट सिस्. टाडेनोमा	16-46 वर्ष	16-46 वर्ष	महिलाओं में 10% का अनुमान

hB = हीमैजियोब्लास्टोमा

मस्तिष्क और मेरुदंड के हीमैजियोब्लास्टोमास : मस्तिष्क और मेरुरज्जु में स्थित हीमैजियोब्लास्टोमास ट्यूमर की स्थिति और आकार पर, और संबंधित सूजन या सिस्ट की उपस्थिति पर निर्भर करते हैं। लक्षण प्रकट करने वाले विकार लक्षण प्रकट नहीं करने वाले विकारों की तुलना में अधिक तेजी से बढ़ते हैं। सिस्ट अक्सर ट्यूमरों से अधिक लक्षण प्रकट करते हैं। यदि ट्यूमर का कोई हिस्सा छूट जाए तो सिस्ट इसका स्थान फिर से भर देगा। सिस्ट से संबंध नहीं रखने वाले छोटे हीमैजियोब्लास्टोमास (3 सेमी से छोटे) का कभी-कभी स्टीरियोटेक्टिक रेडियोसर्जरी से भी उपचार किया गया है, लेकिन इस उपचार के दीर्घकालिक प्रभावों को जानने के लिए और अधिक फॉलोअप अध्ययन करने की आवश्यकता है। (लोन्सर और अन्य, लैन्सेट)

इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर : जिन रोगियों के एमआरआई में ट्यूमर या रक्तस्राव हो लेकिन जो इसके बाद भी सुन सकते हों उन्हें अपनी स्थिति को बिगड़ने से बचाने के लिए शल्यक्रिया कराने की आवश्यकता होती है। अन्य तंत्रिका-तंत्रीय लक्षणों की उपस्थिति वाले जिन बहरे रोगियों के इमेजिंग में ट्यूमर का साक्ष्य हो उन्हें अपनी संतुलन संबंधी समस्याओं की स्थिति को बिगड़ने से बचाने के लिए शल्यक्रिया करानी चाहिए। ईएलएसटी के नैदानिक लक्षणों वाले, लेकिन इमेजिंग में ट्यूमर या रक्तस्राव के साक्ष्य की अनुपस्थिति वाले, रोगियों को श्रवण-क्षमता की हानि से बचने या लक्षणों में बढ़ोत्तरी होने से बचने के लिए शल्यक्रिया करानी चाहिए या नहीं इसका निर्धारण करने के लिए अधिक अध्ययन करने की आवश्यकता है। (लोन्सर और अन्य, एन.ई.जे. मेड)

फेओक्रोमोसाइटोमा : औषधि द्वारा पर्याप्त रोकथाम करने के बाद शल्यक्रिया। लैप्रोस्कोपी द्वारा आंशिक एड्रेनलेक्टोमी (शल्यक्रिया द्वारा अधिवृक्क को हटाना) करने को वरीयता दी जाती है। किसी भी प्रकार की शल्यक्रियात्मक प्रक्रियाओं के दौरान, और गर्भावस्था तथा प्रसव के दौरान, विशेष सावधानी रखने को कहा जाता है। सक्रिय प्रतीत न होने वाले फेओ को जैसे का तैसा छोड़ दिए जाने के विषय में बहस जारी है। यूएस एनआईएच सामान्यतः मूत्र-संबंधी कैटेकोलामाईंस के सामान्य की ऊपरी सीमा के कम से कम दो गुना होने तक छोटे फेओ की निगरानी रखती है (भले ही प्लाज़्मा कैटेकोलामाईंस के स्तर बढ़े हुए हों)।

रेनल सेल कार्सिनोमा : इमेजिंग की उन्नत तकनीकों की सहायता से अक्सर बेहद छोटे आकार, और विकास के एकदम शुरुआती चरणों वाले ट्यूमरों का भी पता चल जाता है। किसी व्यक्ति के गुर्दे जीवनपर्यंत पर्याप्त रूप से काम करेंगे या नहीं इसे सुनिश्चित करने की कार्यनीति सावधानीपूर्ण निगरानी करने से आरंभ होती है और सिर्फ तभी शल्यक्रिया करने का चुनाव करना चाहिए जबकि ट्यूमर का आकार या वृद्धि की तेज

गति यह बताए कि ट्यूमर के मेटास्टेटिक (कैंसरकारक) होने (लगभग 3 सेमी के हो जाने) की आशंका है। इस सेटिंग में गुर्दे को सुरक्षित करने वाली शल्यक्रिया का व्यापक रूप से इस्तेमाल किया जाता है। रेडियो फ्रीक्वेंसी एब्लेशन (आरएफए) या क्रायोथेरेपी पर भी विचार किया जा सकता है। उपलब्ध होने पर, रोबोटिक शल्यक्रिया एक लैप्रोस्कोपिक प्रक्रिया की सुविधा प्रदान कर सकती है जो बिना किसी आंतरिक घाव—चिन्ह और आरएफए या क्रायो के जुड़ाव के ट्यूमरों को सटीकता के साथ हटा सकती है।

पैंक्रियाटिक न्यूरोएंडोक्राइन ट्यूमर : गंभीर सिस्टाडेनोमास और पैंक्रियाटिक न्यूरोएंडोक्राइन ट्यूमरों (पीएनईटी) के बीच फर्क करने के लिए सावधानीपूर्ण विश्लेषण की आवश्यकता होती है। सिस्ट और सिस्टाडेनोमास के लिए सामान्यतः उपचार करने की आवश्यकता नहीं होती है। अग्नाशय के मुख्य भाग या पूंछ में 3 सेमी से अधिक बड़े या अग्नाशय के सिर वाले हिस्से में 2 सेमी से अधिक बड़े पीएनईटी को शल्यक्रिया द्वारा निकाल दिए जाने पर विचार करना चाहिए। (लोन्सर और अन्य, लैन्सेट)

फिओ परीक्षण हेतु तैयारी

किसी भी कारणवश शल्यक्रिया कराने, या शिशु को जन्म देने की प्रक्रिया कराने से पहले फिओक्रोमोसाइटोमा के लिए परीक्षण कराना सबसे अधिक महत्वपूर्ण है। फिओ की उपस्थिति की जानकारी के बिना इन तनावपूर्ण अनुभवों से होकर गुजरना अत्यधिक खतरनाक हो सकता है। यदि डॉक्टरों को फिओ के होने की जानकारी है, तो वे रोगी और अजन्मे शिशु की सुरक्षा को सुनिश्चित करने के लिए बचावकारी कदम उठा सकते हैं।

कोई सक्रिय फिओ उपस्थित है या नहीं, और ट्यूमर का स्थान जानने (लोकलाइज़) या इसका पता लगाने के लिए अतिरिक्त स्कैनिंग की आवश्यकता है या नहीं, इसे निर्धारित करने के लिए रक्त और मूत्र परीक्षण सर्वोत्तम परीक्षण होते हैं। फिओ के लिए मूत्र और रक्त परीक्षण सबसे अधिक विश्वसनीय होते हैं जबकि दो क्षेत्रों में सावधानी रखी जाती हो — परीक्षण से पहले आहार लेने और परीक्षण के शुरू होने से लेकर प्रयोगशाला में प्रसंस्करण के पूरा होने तक मूत्र के नमूने को संरक्षित रखने में।

24-घंटे के मूत्र परीक्षण से सर्वोत्तम जानकारी प्राप्त करने के लिए, परीक्षण कराने हेतु फिओ परीक्षण के निर्देशों का सावधानीपूर्वक पालन करना रोगी के लिए — यानी आपके लिए! — बहुत अधिक महत्वपूर्ण है। सभी अस्पताल रोगी को ये निर्देश प्रदान नहीं करते हैं, और सभी रोगी सतर्कतापूर्वक

इनका पालन नहीं करते हैं। निर्देशों में होने वाली भिन्नता विश्लेषण की भिन्न-भिन्न विधियों के अनुसार होती है।

यदि आपके अपने अस्पताल की प्रयोगशाला का स्टाफ निर्देश प्रदान करता है, तो यह सबसे बढ़िया होता है! यदि वह ऐसा नहीं करते, तो उनसे पूछें कि क्या पालन किए जाने वाले निर्देशों का पालन करना यह सुनिश्चित करने के लिए अच्छा नहीं रहेगा कि नमूना ताज़ा रहे और जिन रासायनिक स्तरों का पता लगाने के लिए वे परीक्षण कर रहे हैं वे आपके आहार में मौजूद चीजों से कृत्रिम रूप से प्रभावित नहीं होती हैं। मूत्र को सावधानीपूर्वक रेफ्रिजरेटर में रखना और 24-घंटे के दौरान एकत्रित किए जाने वाले मूत्र को संरक्षित रखना और तुरंत प्रसंस्कृत किए जाने के लिए प्रयोगशाला को ताज़ा नमूना प्रदान करना भी बहुत महत्वपूर्ण है। कुछ लोग जग को किसी इंसुलेटेड थैले या बैकपैक में ले जाते हैं, जिसमें जग के चारों तरफ प्लास्टिक के एक या अधिक कोल्ड पैक होते हैं।

रक्त परीक्षण के लिए तैयारी

परीक्षण का निर्देश देने वाले डॉक्टर की जानकारी और सहमति के बिना, एस्पिरिन और एसिटामिनोफेन सहित, कोई भी औषधियां नहीं लें। खासकर, थियोफिलाइन, एंटी-हाइपरटेंसिव्स (रक्तचाप संबंधी औषधियां), मिथाइलडोपा, एल-डोपा, या कोई भी मूत्रवर्द्धक, जन्म-नियंत्रक गोलियां, जन्म-नियंत्रण के लिए पैच, धूम्रपान छोड़ने वाली दवाओं, या किन्हीं भी एंटी-डिप्रेसेंट्स के बारे में चर्चा करना सुनिश्चित करें। थियोफिलाइन चाय में और कुछ अन्य हर्बल संपूरकों के साथ-साथ औषधि में पाई जाती है।

अपने रक्त परीक्षण से पहली शाम रात 10 बजे से पानी के अतिरिक्त कुछ भी नहीं खाएं और कुछ भी नहीं पिएं, और परीक्षण वाली सुबह कोई भी औषधि तब तक नहीं लें जब तक कि परीक्षण का निर्देश देने वाले डॉक्टर ने विशेष रूप से इसकी अनुमति नहीं दी हो। यदि आपको अपनी सुबह की औषधियां नहीं लेने का निर्देश दिया जाता है, तो कृपया उन्हें साथ लेकर परीक्षण के लिए जाएं ताकि परीक्षण पूरा होते ही आप उन्हें ले सकें।

यदि आप धूम्रपान करते हैं, तो आपको परीक्षण वाले दिन धूम्रपान नहीं करना चाहिए। यदि अपने आहार के संबंध में आपके कोई प्रश्न हों, तो कृपया अपने चिकित्सक से संपर्क करें।

इस प्रक्रिया में सामान्यतः 45 मिनट लगते हैं। सही परिणाम प्राप्त करने के लिए यह आवश्यक है कि आप रक्त लिए जाने से 20-30 मिनट पहले से शांति और आराम से रहें। पढ़ने के लिए कोई किताब लाएं, या कोई पसंदीदा

संगीत सुनने के लिए टेप रिकॉर्डर लाएं, या ऐसी कोई चीज जो आपको राहत देती हो। परीक्षण आरंभ होने से पहले आपको मेज पर 20 मिनट के लिए शांतिपूर्वक लेटने को कहा जाएगा।

24—घंटे के मूत्र परीक्षण के लिए तैयारी

वैनिलाइल मंडेलिक एसिड टेस्टिंग (वीएमए) : इस परीक्षण का अब इस्तेमाल नहीं होता क्योंकि यह फ्रैक्शनेटेड मेटानेफ्राइंस की माप नहीं करता है।

कैटेकोलामाइंस, मेटानेफ्राइंस, एपिनेफ्राइन, नॉरेपिनेफ्राइन हेतु : परीक्षण वाले दिन धूम्रपान, दवाएं, चॉकलेट, फल (खासकर केले), और कैफीन का सेवन नहीं करें। अपने डॉक्टर और टेक्नीशियन को यह बताना सुनिश्चित करें कि आप कौन-सी दवाएं ले रहे हैं, किसी भी एंटी-डिप्रेसेंट्स सहित।

एकत्रित करने संबंधी निर्देश : शुक्रवार या शनिवार को एकत्रित नहीं करें। इससे यह सुनिश्चित होगा कि आपका नमूना प्रयोगशाला में किसी कार्यदिवस पर पहुंचेगा और इसे तुरंत प्रसंस्कृत किया जा सकेगा।

1. एकत्रित करने का काम सुबह शुरू करें। मूत्राशय को खाली करें और मूत्र के इस नमूने को सुरक्षित नहीं करें।

2. जग* पर यह तिथि और समय लिखें।

3. प्रदान किए गए जग में अगले 24 घंटों तक किए जाने वाले समस्त मूत्र को सुरक्षित रखें, जिसमें एकत्रित करने की शुरुआत के समय से ठीक 24 घंटे बाद किए जाने वाले मूत्र का अंतिम नमूना भी शामिल है।

4. मूत्र को हमेशा रेफ्रिजरेटर में रखें। आप इसे रेफ्रिजरेटर में कागज के किसी थैले में भी रख सकते हैं।

5. जब एकत्रित करने का काम पूरा हो जाए तो जग पर यह तिथि और समय लिखें।

6. एकत्रित कर लिए जाने के बाद नमूनों और कागजी कार्य को जल्दी से जल्दी प्रयोगशाला में ले जाएं। (स्कूल या कार्य पर जाने के रास्ते में इसे फेंक दें। प्रयोगशालाएं सामान्यतः सुबह जल्दी ही खुल जाती हैं या कोई ऐसा स्थान देख लें जहां आप इसे सुबह ही फेंक सकें)।

* यदि जग में कोई संरक्षक (प्रिज़रवेटिव) डाला गया हो, तो ध्यान रखें कि यह त्वचा से न छूने पाए। यदि ऐसा होता है, तो तुरंत ही उस स्थान को पानी से धोएं।



VHL
FAMILY
ALLIANCE

खंड 6 :

Mh, u, i j h { k . k
d j k u k

कोई भी व्यक्ति जो वीएचएल वाले व्यक्ति का पहले या दूसरे डिग्री का रिश्तेदार हो, वह वीएचएल के लिए “जोखिम में” होता है। पहले डिग्री के रिश्तेदार माता-पिता, बच्चे, बहनें और भाई होते हैं। दूसरे डिग्री के रिश्तेदार चचेरे भाई-बहन, चाचियां, चाचा, दादा-दादी, और पौत्र-पौत्रियां होते हैं। किसी व्यक्ति को वीएचएल है या नहीं इसे पक्के तौर पर सुनिश्चित करने का एकमात्र तरीका डीएनए परीक्षण होता है। यह एक रक्त परीक्षण होता है जिसे वीएचएल के लिए आवश्यक उपकरण और अभिकर्मकों वाले नैदानिक परीक्षण प्रयोगशाला (लैब) पर किया जाना चाहिए।

यदि डीएनए परीक्षण में परिवर्तित वीएचएल गुणसूत्र का पता चलता है तो परिणाम सकारात्मक होते हैं : हां, इस व्यक्ति को वीएचएल है। यदि डीएनए परीक्षण में पता चलता है कि वीएचएल गुणसूत्र की दोनों प्रतियां अपरिवर्तित हैं, तो हम कहते हैं कि परीक्षण नकारात्मक है। इस व्यक्ति को वीएचएल होने की आशंका नहीं है। इसमें हमेशा ही गलती होने की कुछ आशंका होती है। जब गलती की आशंका 1-2% के अंदर होती है, तो इसे स्वाभाविक समझा जाता है। यदि गलती की आशंका 15% हो, तो आप अतिरिक्त परीक्षण करा सकते हैं।

वीएचएल के जोखिम वाले ऐसे किसी भी व्यक्ति को, जिसे डीएनए परीक्षण का नकारात्मक परिणाम नहीं मिला हो, सावधानीपूर्वक आरंभिक जांच कार्यक्रम का पालन करना जारी रखना चाहिए ताकि वीएचएल संबंधी किन्हीं भी समस्याओं का शुरुआत में ही पता चल सके।

किसी परिवार में डीएनए परीक्षण की शुरुआत करने के लिए, नैदानिक परीक्षण में वीएचएल वाले परिवार के सदस्य को जेनेटिसिस्ट या जेनेटिक काउंसलर से चर्चा करके, परीक्षण के लिए रक्त का एक नमूना दाखिल करना चाहिए। प्रयोगशाला में यह जांचा जाएगा कि क्या इस व्यक्ति में वीएचएल गुणसूत्र की संपूर्ण जांच करके इसमें आए बदलाव को निर्धारित किया जा

सकता है। यह परीक्षण वीएचएल गुणसूत्र में अनुवांशिक रूप से होने वाले परिवर्तन वाले रोगियों में उत्परिवर्तनों का पता लगाने के 99% से अधिक मामलों में सफल रहता है। उत्परिवर्तन का पता चल जाने पर, इस व्यक्ति के वीएचएल गुणसूत्र में मौजूद परिवर्तन बिल्कुल वही परिवर्तन होगा जो इस परिवार में एक से दूसरे को स्थानांतरित होगा। इसी परिवार में वीएचएल के लिए नैदानिक परीक्षण नहीं कराया हुआ कोई अन्य व्यक्ति रक्त का नमूना दाखिल कर सकता है, और प्रयोगशाला सीधे गुणसूत्र के उसी स्थान पर जा सकती है और दूसरे व्यक्ति के डीएनए में उसी उत्परिवर्तन की जांच कर सकती है। परिवार में हुआ पहला परीक्षण परिवार के दूसरे परीक्षण के लिए पथचिन्ह बन जाता है।

वर्ष 2000 से पहले “लिंगेज एनालिसिस” कही जाने वाली विधि के इस्तेमाल से जांच कराने वाले व्यक्ति डीएनए सीक्वेंसिंग या सदर्न ब्लॉट विश्लेषण के इस्तेमाल से दोबारा परीक्षण करा सकते हैं। ये संशोधित तकनीकें उल्लेखनीय रूप से अधिक विश्वसनीय होती हैं। ऐसी स्थितियां देखी गई हैं जहां लिंगेज एनालिसिस के परिणाम सही साबित नहीं हुए हैं।

जिन व्यक्तियों का अपने परिवारों में पहली बार वीएचएल होने का रोग—निदान हुआ हो, या गोद ली हुई संतानों अथवा ऐसे लोग जो ज्ञात रूप से रक्त संबंधी नहीं हों जिससे कि परीक्षण में सहायता मिल सके, उनमें एक संपूर्ण जांच से परिणाम प्राप्त करने में 4 से 6 सप्ताह तक का समय लग सकता है। ऐसी स्थिति वाले लोगों के लिए एक ऐसी प्रयोगशाला का चुनाव करना महत्वपूर्ण होता है जहां उत्परिवर्तनों का पता चलने या सफल परिणामों की अधिक “उच्च दर” हो।

यह महत्वपूर्ण है कि डीएनए परीक्षण की शुरुआत जेनेटिसिस्ट या जेनेटिक काउंसलर के जरिए की जाए, ताकि परिणामों के व्यक्तिगत प्रभाव पर, चाहे वे सकारात्मक हों या नकारात्मक हों, और संभावित नतीजों के संबंध में विस्तृत चर्चा हो सके। किसी जेनेटिसिस्ट या जेनेटिक काउंसलर का पता लगाने के लिए, सबसे पहले अपने डॉक्टर से पूछें या उस चिकित्सा केंद्र पर जाएं जहां आप सामान्यतः जाते हैं। यह पूछें कि क्या उनके वहां “कैंसर जेनेटिक्स” विभाग है या नहीं। यदि यह हो, तो वीएचएल के लिए आपके जोखिम का आकलन करने के लिए यह सबसे बढ़िया स्थान है। यदि यह नहीं हो, तो प्रसूति-विभाग, चिकित्सा-विभाग या बालरोग-विभाग में पूछें। यदि उनसे कोई जेनेटिसिस्ट नहीं जुड़ा हो, तो वे यह जानते होंगे कि आपकी स्वास्थ्य योजना के लिए उसकी तलाश कहां पर की जानी चाहिए।

यदि किसी संभावित माता का कोई जेनेटिक परीक्षण कराया जाना हो, तो वह संभावित परीक्षणों के दायरे में वीएचएल परीक्षण को भी रखे जाने का

अनुरोध कर सकती है, खासकर यदि परिवार में किसी को वीएचएल हो, या परिवार के अन्य सदस्यों में वीएचएल संबंधी ट्यूमरों का कोई इतिहास रहा हो। प्रसव-पूर्व के परीक्षण परिणाम सामान्यतः माता के चिकित्सकीय रिकॉर्ड का हिस्सा होते हैं, शिशु के चिकित्सकीय रिकॉर्ड का नहीं। सुनिश्चित करने के लिए इस संबंध में पूछें।

वीएचएल के लिए परीक्षण प्रदान करने वाली नैदानिक परीक्षण प्रयोगशालाओं की सूची इंटरनेट में www.vhl.org पर मौजूद है। इस पुस्तिका के प्रकाशित होने की तिथि तक रोग-निदान की सबसे अधिक "उच्च दर" वाली प्रयोगशालाएं निम्न हैं :

डॉ. कैथरीन स्टोल, जेनेटिक्स
चिल्ड्रेन्स हॉस्प ऑफ फिलाडेल्फिया
अब्राहमसन रिसर्च सेंटर 1106F
34वां एवं सिविक सेंटर बुलेवार्ड
फिलाडेल्फिया, PA 19104 यूएसए
टेलीफोन : +1 215 590.8736
फैक्स : +1 215 590.2156
ई-मेल : stolle@email.chop.edu

डॉ. हांस-जोशेन डेकर
बायोसाइंटिया इंस्टीटुट
कोनराड एडेनोएर स्ट्रीट 17
55218 इंगेलहाइम जर्मनी
टेलीफोन : +49 6132 781133
फैक्स : +49 6132 781262
decker.jochen@bioscientia.de

डॉ. एलेसांद्रा मुर्गिया
डिपार्टमेंट ऑफ पेडियाट्रिक्स
यूनिवर्सिटी ऑफ पाडुआ
वाया गियुस्टीनियानी 3
आईटी-35128 पाडोवा इटली
टेलीफोन : +39 049 8211430
फैक्स : +39 049 8213502

alessandra.murgia@unipd.it

डॉ. सोफी जिरॉड
लैबोरेटोरी दे जेनेटिक
हॉस्पिटल एडुआर्ड हेरियट
69437 लिऑन सेडेक्स 3, फ्रांस
टेलीफोन : +33 4 72 11 73 83
फैक्स : +33 4 72 11 73 81
sophie.giraud@chu-lyon.fr

डॉ. लेज़ली रोलिंग्स, पीएच.डी.
फैमिलियल कैंसर लैबोरेटरी
डिविज़न ऑफ मॉलीक्युलर पैथोलॉजी
इंस्टीट्यूट ऑफ मेडिकल साइंस
फ्रोम रोड, एडीलेट एसए
5000 ऑस्ट्रेलिया
फोन : +61 (8) 8222 3667
फैक्स : +61 (8) 8222 3146

ध्यान दें : संपर्क संबंधी यह जानकारी
मई 2009 तक के अनुसार सही है।
सर्वाधिक नवीनतम जानकारी के लिए
कृपया वेबसाइट,
<http://vhl.org/dna> देखें।

टिप्पणी:



खंड 7 :

fpfdRI dh; i n

अधिवृक्क ग्रंथियां (**ADRENAL GLANDS**) (ad-REE-nal) गुर्दों के ऊपर स्थित ग्रंथियों का एक जोड़ा जो आम तौर पर हमारे तनावग्रस्त होने या उत्तेजित होने की अवस्था में एपिनेफ्राइन (एड्रिनेलिन) उत्पन्न करता है।

एड्रेनेलेक्टोमी (**ADRENALECTOMY**) (ad-REE-nal-EK-to-mee):

अधिवृक्क ग्रंथि को शल्यक्रिया द्वारा हटाना। यह आंशिक या पूर्ण हो सकता है। युग्म-विकल्पी (**ALLELE**) (a-LEEL): किसी व्यक्ति में प्रत्येक गुणसूत्र की दो प्रतिलिपियों में से एक। वीएचएल वाले लोगों में, एक प्रतिलिपि बदल जाती है और एक का क्रम सामान्य रहता है।

एंजियोग्राम (**ANGIOGRAM**) (ANN-gee-o-GRAM): शरीर के किसी विशेष क्षेत्र में रक्त वाहिकाओं का एक चित्र या मानचित्र, आम तौर पर यह रक्त वाहिकाओं में एक विशेष प्रकार का रंग वाला पदार्थ डालकर और एक्स-रे या चुंबकीय अनुनाद चित्र लेकर तैयार किया जाता है। फ़्लोरेसीन एंजियोग्राम भी देखें।

एंजियोमा (**ANGIOMA**) (ann-gee-O-ma): रक्त या लिंफैटिक वाहिकाओं से बना एक असामान्य विकास, जो एक स्वास्थ्यवर्धक ट्यूमर बनाता है; एक हीमैजियोमा (रक्त वाहिकाएं) या लिंफैजियोमा (लिंफैटिक वाहिकाएं)। वीएचएल में, एंजियोमा रक्त वाहिकाओं से बने होते हैं और तकनीकी रूप से वे हीमैजियोमा होते हैं।

एंजियोमाटोसिस (**ANGIOMATOSIS**): वॉन हिपेल-लिण्डाउ का ही एक अन्य नाम

अलक्षणात्मक (**ASYMPTOMATIC**): रोगी असुविधा या अन्य लक्षण महसूस नहीं कर रहा है।

ऑडियोलॉजी (**AUDIOLOGY**) (aw-dee-OL-o-gy): श्रवण-क्षमता संबंधी अध्ययन। प्रायः इसका प्रयोग एक श्रवण-क्षमता की जांच (ऑडियोग्राम) के

लिए किया जाता है, जिससे श्रवण-क्षमता की कमी का पता चलता है।

ऑडियोमीट्रिक (AUDIOMETRIC) (aw-dee-oh-MET-rik): ऑडियोमेट्रिक जांच एक ऐसी जांच है जिसमें श्रवण-क्षमता की माप और मूल्यांकन किया जाता है।

ऑटोसोम (AUTOSOME): एक गैर लिंग-निर्धारक क्रोमोसोम। एक ऑटोसोमल प्रभावी लक्षण वह होता है जो लिंग निर्धारण न करने वाले दो क्रोमोसोम में से एक पर होता है, और इसलिए प्रभावी होता है क्योंकि इस लक्षण को उत्पन्न करने के लिए गुणसूत्र की केवल एक प्रतिलिपि की आवश्यकता होती है।

गैर-नुकसानदेह ट्यूमर (BENIGN TUMOR) (bee-NINE): एक असामान्य वृद्धि जो कैंसर नहीं होता और शरीर के अन्य हिस्सों में नहीं फैलता।

बायोमार्कर (BIOMARKER): रक्त या मूत्र में मौजूद कोई संकेतक रसायन जिसकी जांच की जा सकती है, जो रोग की वृद्धि का संकेत करता है। उदाहरण के लिए, पुरःस्थ-ग्रंथि के कैंसर के लिए पीएसए जांच यह संकेत करती है कि शरीर में पुरःस्थ-ग्रंथि कैंसर गतिविधि निम्न या उच्च है, जिससे कि आप यह जान सकते हैं कि आपको अतिरिक्त जांच और उपचार की आवश्यकता है या नहीं।

बड़ा लिगामेंट (BROAD LIGAMENT): बड़ा लिगामेंट तहों वाले ऊतकों की एक परत होता है जो गर्भाशय, फैलोपियन नलियों और अंडाशय को ढकता है।

कैपिलरीज़ (CAPILLARIES) (CAP-a-lar-reez): कोशिकाओं को पोषण पहुंचाने वाली शरीर की सबसे छोटी रक्त वाहिकाएं।

कैंसर (CANCER): 100 से अधिक बीमारियों के लिए एक सामान्य पद जिनमें असामान्य कोशिकाएं बढ़ती हैं तेजी से फैलती हैं। कैंसर की कोशिकाएं रक्त के द्वारा या लिम्फैटिक प्रणाली के द्वारा फैलकर शरीर के अन्य भागों में कैंसर शुरू कर सकती हैं।

कैटेकोलामाईंस (CATECHOLAMINES) (kat-e-COAL-a-meens): मूत्र में पाया जाने वाला एड्रिनेलिन उपोत्पाद (बायप्रोडक्ट), जहां उनके माप का प्रयोग फियोक्रोमोसाइटोमा की जांच के लिए किया जाता है।

सेरेबेल्लम (CEREBELLUM) (ser-a-BELL-um): मस्तिष्क के आधार का एक बड़ा खंड जो स्वैच्छिक गतियों, मुद्रा, और संतुलन में ताल-मेल करता है।

सेरेब्रल (CEREBRAL) (ser-EE-bral): मस्तिष्क का ऊपरी या मुख्य भाग,

प्रायः इस पद का इस्तेमाल पूरे मस्तिष्क के लिए किया जाता है।

Økro:ld ke (CHROMOSOME) (KRO-mo-sohm): किसी नस्ल से संबंधित सभी निर्देश रखने वाले रेखीय डीएनए के सम्मुख, जिनके अनुसार गुणसूत्र व्यवस्थित किए जाते हैं। मनुष्यों में 23 जोड़े क्रोमोसोम होते हैं। प्रत्येक जोड़े में, एक क्रोमोसोम, जिसमें प्रत्येक गुणसूत्र की एक प्रतिलिपि होती है, जिनमें से एक मां से और एक पिता से प्राप्त की जाती है।

dk&ku (CODON) (KO-don): एक डीएनए अणु में तीन आधारों वाली एक तिकड़ी, किसी प्रोटीन का एक अमिनो अम्ल बनाने का कोड।

da; ʧ/ʌ Vkeks&Øh ʌ hVh/2 Ldʌ (COMPUTED TOMOGRAPHY

Scan): एक्स-रे और कंप्यूटर और वैकल्पिक तौर पर कुछ कांटास्ट पैदा करने वाली डाई का प्रयोग करने वाली एक नैदानिक प्रक्रिया। जिन ऊतकों का अध्ययन किया जा रहा है उनकी एक्स-रे चित्रों की एक श्रृंखला ली जाती है। इसके बाद कंप्यूटर का प्रयोग चित्रों पर दिखाई देने वाले ट्यूमरों के आकार और घनत्व की गणना करने के लिए किया जाता है।

Øk; kʃkʃj h (CRYOTHERAPY): फ्रीज करने के द्वारा ऊतकों की वृद्धि रोकने का एक तरीका। इसका इस्तेमाल अधिकतर रेटिनल एंजियोमा पर किया जाता है।

fl LV (CYSTS): समय-समय पर ऊतकों में उत्पन्न हो जाने वाले द्रव-भरे थैले (सैक), या जो ऊतकों में प्रदाह के आस-पास भी बढ़ सकते हैं।

Ms uk&ks (DE NOVO) (day-NO-vo): नया, पहली बार के लिए।

?kuRo (DENSITY): मुलायम या ठोस होने का ऊतक का एक गुण। मांसपेशी हड्डी से अधिक मुलायम होती है; द्रव से भरा एक थैला ठोस ट्यूमर से कम घनत्व वाला होता है।

fMQj'f' k; y ; k foHndkj h j k&funku (DIFFERENTIAL DIAGNO-SIS): वीएचएल के कई ट्यूमर आम लोगों में, या अन्य संलक्षणों में भी होते हैं। चिकित्सक को यह पता लगाना होता है कि ट्यूमर किसी-किसी जगह पर हो जाने वाला ट्यूमर है या यह वीएचएल या अन्य संलक्षण का भाग है। इस प्रश्न का जवाब मालूम करने के लिए कई जांचें करनी पड़ सकती हैं, जिनमें डीएनए जांच भी शामिल हो सकती है।

Mh, u, (DNA) (Deoxyribonucleic acid) (DEE-ox-ee-RYE-bo-nu-KLAY-ik ASS-id): चार पदार्थ जिनसे क्रोमोसोम और उनके गुणसूत्र बनते हैं। कोडिंग क्रम के रूप में, वे गुणसूत्र का काम तय करते हैं – उदाहरण के लिए किसी प्रोटीन और प्रोटीन के अमीनो अम्ल क्रम का संयोजन।

&DVkkt (ECTOMY) (EK-to-mee): एक प्रत्यय (शब्द के अंत में लगने वाला पद) जिसका अर्थ है निकालना। उदाहरण के लिए, एंड्रिनालेक्टोमी का अर्थ है अधिवृक्क ग्रंथि को निकालना।

hkt&'ktL=h; (EMBRYOLOGICAL) (em-bree-o-LODGE-i-kal): इसका संबंध जन्म के पहले शिशु के विकास की प्रक्रिया से है। शिशु एक अकेली कोशिका से विकास करना प्रारम्भ करता है, जिससे कि सभी अंग और ऊतक विकसित होते हैं। जैसे-जैसे भ्रूण बनने लगता है, कोशिका विकास करने लगती है। पुरुषों में एपिडिडाइमिस और महिलाओं में व्यापक लिगामेंट संरचनाएं इसी कोशिका से विकसित होती हैं।

bktfOukytktLV (ENDOCRINOLOGIST) (EN-do-krin-OL-o-gist): अंतःस्रावी प्रणाली, इसके हार्मोन, और ग्रंथियां, जिनमें अधिवृक्क ग्रंथियां, अग्न्याशय और कई अन्य अंग और ग्रंथियां शामिल हैं, के उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक।

bktfyEOvd | f (ENDOLYMPHATIC SAC) (en-do-lim-FA-tik sack): इंडोलिम्फैटिक नली का बल्ब—जैसा सिरा, जो कान के अंदरूनी हिस्से की अर्द्धवृत्ताकार नलियों से जुड़ता है।

buDyt, 'ku (ENUCLEATION) (ee-NU-klee-A-shun): गुर्दे या अग्न्याशय से संबंधित, किसी ट्यूमर को स्वस्थ ऊतक के एक छोटे से हिस्से के साथ निकालना जिससे यह सुनिश्चित हो कि अस्वस्थ ऊतक संपूर्णता में निकल जाए। इसे कभी-कभी लुपेक्टोमी, या केवल ट्यूमर (लंप) को निकालना कहा जाता है। ऑप्टैल्मोलॉजी में, इनुक्लीएशन का अर्थ आंख निकालना होता है। यदि रेटिना उखड़ गई हो, तो आंख को रक्त की आपूर्ति में कमी आ जाती है और आंख की दशा खराब हो सकती है जिससे असुविधा होती है। यदि ऐसा होता है तो आंख का इनुक्लीएशन कराने की अनुशंसा की जा सकती है। किसी अच्छे प्रोस्थेसिस (कृत्रिम आंख) को ऐसा बनाया जा सकता है कि वह स्वस्थ आंख जैसा दिखे।

,fi fMMk; fel (EPIDIDYMISS) (epi-DID-imus): अंडकोष में, अंडग्रंथि के पीछे शुक्र वाहिका के रास्ते में, अंडग्रंथि से प्रोस्टेट ग्रंथि तक शुक्राणु ले जाने वाली वाहिका, और जो शुक्राणु के विकास, गतिमानता और भंडारण के लिए जरूरी है।

Qyt/fi ; u uyt (FALLOPIAN TUBE) (fa-LOPE-i-an): वह मार्ग जिससे होकर अंडाणु अंडाशय से गर्भाशय में जाते हैं।

i kfjokfjd (FAMILIAL) (fam-EE-lee-al): यह परिवारों में होता है, चाहे

आनुवंशिक ढंग से संचारित हो या नहीं। चिकेन पॉक्स पारिवारिक माना जाता है, लेकिन यह अनुवांशिक नहीं होता।

fluorescein angiogram (FLUOR-see-AN-gio-gram): आंख के रेटिना का एक एंजियोग्राम, जिसका नाम कांटास्ट के लिए इस्तेमाल किए जाने वाले डाई के नाम पर है। यह प्रक्रिया रेटिना की रक्त वाहिकाओं का एक चित्र बनाती है, कभी-कभी पूरे मोशन वीडियो में जिससे कि ऑप्टैल्मोलॉजिस्ट रक्त वाहिकाओं का स्वास्थ्य देख सके और यह देख सके कि उनसे होकर रक्त कैसे प्रवाहित होता है।

gadolinium (gad-o-LIN-ee-um): कांटास्ट करने वाला एक माध्यम, जिसे रक्त वाहिकाओं को उभारने के लिए और बेहतर कांटास्ट उत्पन्न करने के लिए ताकि रेडियोलॉजिस्ट किन्हीं असामान्य संरचना को स्पष्टता के साथ देख सके, एमआरआई स्कैन से पहले रोगी के रक्त प्रवाह में इंजेक्ट किया जाता है।

gene (jeen): क्रोमोसोम पर वह स्थान जहां एक खास डीएनए क्रम, या अलील, रहता है। एक अलील से दूसरे में क्रम परिवर्तन अगली पीढ़ी तक संचारित हो सकता है।

genetic counselor: एक चिकित्सकीय पेशेवरकर्मी (चिकित्सक नहीं) जो वीएचएल जैसे आनुवंशिक दशाओं से ग्रस्त रोगियों और परिवारों के साथ काम करने का विशेषज्ञ होता है। जेनेटिक काउंसलिंग में आपके पारिवारिक वृक्ष का विश्लेषण और उस पर चर्चा और कुछ जांच की प्रक्रियाएं करना शामिल हो सकता हैं।

geneticist: जेनेटिस्ट एक वैज्ञानिक होता है जिसे गुणसूत्रों के अध्ययन में और हमारे स्वास्थ्य को प्रभावित करने के उनके तरीके, और आनुवंशिक गड़बड़ियों के उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त होती है।

genome (JEE-nohm): किसी जीव या नस्ल के गुणसूत्रों का संपूर्ण विन्यास।

genotype (JEE-no-type): किसी खास गुणसूत्र अवस्थिति या स्थान (प्रत्येक गुणसूत्र की दो प्रतिलिपियां) पर किसी व्यक्ति में पाए जाने वाले अलील (गुणसूत्र की प्रतिलिपियां) का विशिष्ट जोड़ा। इनमें से एक अलील (प्रतिलिपियां) माता से प्राप्त होता है, और दूसरा पिता से।

-gram: एक प्रत्यय जो किसी संदेश या चित्र के बनने का संकेत करता है। उदाहरण के लिए, एंजियोग्राम रक्त वाहिकाओं का एक चित्र होता है (एंजियो-)।

gheft; kek (HEMANGIOMA) (hee-MAN-jee-O-ma): रक्त वाहिकाओं में एक असामान्य वृद्धि जिससे एक हानिकारक ट्यूमर बन जाता है।

gheft; ksykLVkek (HEMANGIOBLASTOMA) (hee-MAN-jee-o-blast-O-ma): रक्त वाहिकाओं में एक असामान्य वृद्धि जिससे एक हानिकारक ट्यूमर बन जाता है; हीमैंगियोमा का एक रूप जो विशेषकर वीएचएल में, मस्तिष्क या मेरुरज्जु में पाया जाता है।

vkupf'kd (HEREDITARY): आपके माता-पिता से प्राप्त गुणसूत्र में किसी गुण के कारण होने वाला, कोई ऐसी स्थिति जिसे आपने अपने माता-पिता से प्राप्त किया है। अपने जीवन में किसी संक्रमण या घटना के कारण नहीं।

gkbi juſ'kek (HYPERNEPHROMA) (hyper-nef-ROH-ma): गुर्दे का एक ट्यूमर जिसमें कैंसर की कोशिकाएं होती हैं। रीनल सेल कार्सिनोमा (आरसीसी) अधिक आधुनिक पद है।

phj & QMh; Ør (INVASIVE): उन चिकित्सकीय प्रक्रियाओं की व्याख्या करता है जिनमें शरीर में प्रवेश करने या "चीर-फाड़ करने" की आवश्यकता होती है।

xp'kl (KIDNEY): उदर की कोटर में पीछे की ओर स्थित अंगों का एक जोड़ा जो रक्त से अवशिष्ट पदार्थों को छानता है और मूत्र के रूप में उन्हें शरीर से बाहर निकालता है।

yk'ldk'h (LAPAROSCOPY) (lap-ar-OSS-ko-pee): एक बड़ा छिद्र बनाने के बजाय विशेष सर्जिकल प्रोब्स का प्रयोग करके त्वचा में किए गए छेदों के द्वारा शल्यचिकित्सकीय प्रक्रिया संपन्न करने की एक तकनीक। ट्यूमर की स्थिति और प्रक्रिया की व्यापकता के आधार पर, इस तकनीक का प्रयोग करना संभव हो सकता है या नहीं हो सकता है।

ystj mi plj (LASER TREATMENT): माइक्रोस्कोपिक काटेराइजेशन करने के लिए, या जलाने के लिए सूक्ष्म केंद्रित प्रकाश का शल्यचिकित्सकीय प्रयोग।

fodkj (LESION): कोई भी स्थानीकृत असामान्य संरचनागत परिवर्तन, जैसे कि एक एंजियोमा।

; Ñr (LIVER): उदर के कोटर के ऊपरी दाहिने भाग में स्थित एक बड़ा अंग जो पित्त-रस स्रावित करता है और भोजन पचाने की प्रक्रिया और शरीर के सर्वोत्तम लाभ के लिए उसके इस्तेमाल के विभिन्न भागों को नियंत्रित करने में सक्रिय रहता है।

LFkkfud (LOCALIZE): पता लगाना। चिकित्सक इस पद का इस्तेमाल स्कैन

में द्यूमर की वास्तविक स्थिति का पता लगाने के लिए करते हैं। उदाहरण के लिए, एक फियो, उरूमूल से लेकर आपके कान की पिंडिका तक शरीर के दोनों तरफ कहीं भी हो सकता है, इसलिए फियो का पता लगाना कोई आसान काम नहीं है।

emfVd fjt kld beftx ¼ evkjvkbz (MAGNETIC RESONANCE

IMAGING): इमेजिंग की एक तकनीक जिसमें आपके शरीर के ऊतकों का निरीक्षण करने के लिए चुंबकीय ऊर्जा का प्रयोग किया जाता है, और इस जानकारी का उपयोग एक चित्र बनाने के लिए किया जाता है। इसमें विकिरण से संपर्क नहीं होता है। इससे तैयार होने वाले चित्र काफी कुछ एक्स-रे जैसे दिखते हैं, लेकिन इनमें मुलायम ऊतकों (रक्त वाहिकाओं) के साथ ही साथ कठोर ऊतकों (जैसे हड्डियों) के चित्र भी होते हैं। संवृति भीति एक समस्या हो सकती है, क्योंकि इस प्रक्रिया में एक सुरंग जैसी संरचना में आधे घंटे तक बिना हिले-डुले पड़े रहना होता है। राहत देने वाली औषधियों का प्रयोग किया जा सकता है, या ऐसी नई मशीनों का प्रयोग किया जा सकता है जिनकी संरचना ज्यादा खुली, पिंजरे-जैसी होती है, और इसमें लगने वाले समय को कम करने के लिए कई प्रयास किए जा रहे हैं। साफ चित्र प्राप्त करने के लिए पर्याप्त चुंबकीय शक्ति का प्रयोग करना जरूरी है।

dl jdkjd (MALIGNANT) (ma-LIG-nant): कैंसरकारक। कैंसर की कोशिकाएं रक्त या लिंफैटिक प्रणाली से होकर शरीर के अन्य भागों में फैल सकती हैं और उनमें कैंसर उत्पन्न कर सकती हैं।

emkufYd (METANEPHRINES) (met-a-NEF-rins): मूत्र में पाए जाने वाले एड्रिनेलिन उपोत्पादों (बायप्रोडक्ट्स) का एक समूह, जिसमें इनकी माप का प्रयोग फियोक्रोमोसायटोमा की जांच के लिए किया जाता है।

emkLVd kbt+(METASTASIZE) (me-TAS-ta-size): शरीर के एक भाग से दूसरे भाग में फैलना। जब कैंसर की कोशिकाएं मेटास्टेसाइज़ करती हैं और दूसरी जगहों पर द्यूमर उत्पन्न करती हैं, तो मेटास्टैटिक द्यूमर की कोशिकाएं मूल द्यूमर के समान होती हैं। इस तरह यदि गुर्दे के कैंसर की कोशिकाएं मेरूदंड के द्यूमर में पाई जाती हैं, तो हम जानते हैं कि ये गुर्दे से मेटेस्टाइज़ हुई हैं, या फैली हैं।

,evkbtthch Ldlu (MIBG SCAN): रेडियोधर्मी समस्थानिक या ट्रेसर का प्रयोग करने वाली नाभिकीय दवा की एक प्रक्रिया, जो फियोक्रोमोसायटोमा ऊतक द्वारा अवशोषित कर लिया जाता है। स्कैन करने से पहले रोगी में

मेटा-आयोडो-बेंज़ाइल-गुआनिडाइन इंजेक्ट की जाती है, जिससे कि नैदानिक चित्रों में फियो अलग से स्पष्ट दिखाई पड़ने लगता है।

mRi fforL (MUTATION): किसी गुणसूत्र की डीएनए कोडिंग के क्रम में परिवर्तन।

ekbylkske (MYELOGRAM) (MY-lo-GRAM): एक रोग-नैदानिक प्रक्रिया जो मेरुदंड का चित्र बनाती है। मेरुदंड में एक डाई इंजेक्ट कर दिया जाता है, और मेरुरज्जु के एक्स-रे चित्र ले लिए जाते हैं।

fu; klyft+k (NEOPLASIA) (NEE-oh-PLAY-zia): शब्दशः, नई वृद्धि, एक अकेली कोशिका से विकसित होने वाला एक विकार, जो किसी दूसरे स्थान से प्रत्यारोपित नहीं किया गया होता।

uYDVkKh (NEPHRECTOMY) (nef-REK-to-mee): एक गुर्दे को पूरी तरह (संपूर्ण) या आंशिक तौर पर (अंशतः) हटाना।

U; jlykktLV (NEUROLOGIST): तंत्रिका-तंत्र, मस्तिष्क, मेरुरज्जु और बाहरी तंत्रिकाओं के गैर-शल्यचिकित्सकीय उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक।

U; jk tL (NEUROSURGEON): तंत्रिका-तंत्र, मस्तिष्क, मेरुरज्जु, और नसों के शल्यचिकित्सकीय उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक।

U; jklykktLV (NEUROTOLOGIST) (new-ro-TOLL-uh-jist): अंदरूनी कान की संरचना और इसके काम, मस्तिष्क के साथ इसके तंत्रिकीय जोड़ों और कपाल के आधार के रोगों के प्रबंधन में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक। न्यूरोलॉजिस्ट कान, नाक और गले का शल्यचिकित्सक (ओटोलैरिंगो-लॉजिस्ट) होता है जिसे इस क्षेत्र में विशेष प्रशिक्षण प्राप्त होता है सामान्यतः वह अन्य ओटोलैरिंगोलॉजिस्टों, न्यूरोलॉजिस्टों और न्यूरोसर्जनों की विशेषज्ञ टीम के साथ मिलकर काम करता है।

U; Pyh; j vSkf/k (NUCLEAR MEDICINE): रोग-निदान और उपचार की एक चिकित्सकीय प्रक्रिया जो कुछ प्रकार के रेडियोधर्मी समस्थानिक का प्रयोग करती है।

vklldkykktLV (ONCOLOGIST) (on-KOL-o-gist): कैंसर के विभिन्न रूपों के उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक।

us=jlx&fo'kSkK (OPHTHALMOLOGIST) (OFF-thal-MOL-o-gist): आंख के रोगों के उपचार में विशेषज्ञता प्राप्त चिकित्सक।

vklMkehVLV (OPTOMETRIST) (op-TOM-e-trist): एक ऑप्टोमेट्रिस्ट या ऑप्टोमेट्री (ओ.डी.) का चिकित्सक एक स्वास्थ्यचर्या पेशेवर होता है तो आंख के स्वास्थ्य और दृष्टि संबंधी समस्याओं का रोग-निदान और उपचार करता है। ये चश्मे, कॉन्टैक्ट लेंस, निम्न दृश्यता पुनर्वास, दृश्य चिकित्सा और औषधियां सुझाते हैं, और वीएचएल से संबंध नहीं रखने वाली

शल्यचिकित्सकीय प्रक्रियाएं करते हैं।

ˈvʌl; ˈk; (PANCREAS) (PAN-kree-as): पेट के पास स्थित एक ग्रंथि जो अमाशय में पाचक एंजाइम स्रावित करता है और यह रक्त में इंसुलिन हार्मोन भी स्रावित करता है जो रक्त में शर्करा के स्तर को नियंत्रित करने के लिए जरूरी होता है।

ˈvʌl; ˈk; & ˈkʃk (PANCREATITIS) (pan-kree-a-TIE-tis): अग्न्याशय में जलन या प्रदाह।

ˈi ʃi ˈjʃh (PAPILLARY) (PAP-i-lar-ry): निपल के आकार का।

ˈi ʃkʌŋˈɡliːomə (PARAGANGLIOMA) (PAR-a-GAN-gee-OH-ma)

- अधिवृक्क ग्रंथि के बाहर स्थित एक फियो, जिसे अतिरिक्त-अधिवृक्कीय फियोक्रोमोसाइटोमा (अतिरिक्त का अर्थ है बाहर) भी कहा जाता है।

ˈi huːm (PENETRANCE): किसी गुणसूत्र के अपने रूपांतर को उद्घाटित करने की प्रायिकता। वीएचएल गुणसूत्र का लगभग संपूर्ण पीनेट्रेंस होता है (यदि किसी व्यक्ति में रूपांतरित वीएचएल गुणसूत्र हो, तो अपने जीवन में उनमें निश्चित रूप से वीएचएल रोग का कोई न कोई लक्षण मौजूद होगा), लेकिन उनकी अभिव्यक्ति में बहुत अंतर होता है (उन लक्षणों की तीव्रता में बहुत अंतर होता है)।

ˈi ʌ ˈl dʃuːk (PET SCANNING): पॉजिट्रॉन एमिशन टोमोग्राफी, शरीर की रसायनिक संरचना के बारे में जानकारी देने वाली अल्पकालिक रेडियोधर्मी पदार्थों का प्रयोग करने वाली एक विशेषीकृत इमेजिंग तकनीक। यह तकनीक त्रिआयामी रंगीन चित्र बनाती है जो कुछ ट्यूमरों के सक्रियता स्तर को दर्शाते हैं।

ˈO huːk/bi (PHENOTYPE) (FEE-no-type): किसी खास जीनोटाइप का नैदानिक उभार, उदाहरण के लिए किसी व्यक्ति में वीएचएल लक्षणों का एक समूह। गुणसूत्र, या परिवेश में अंतर के कारण वही जीनोटाइप अलग-अलग लोगों में अलग-अलग ढंग से अभिव्यक्त हो सकता है।

ˈf Qvʌkʌkʌl k; ˈVʌk (PHEOCHROMOCYTOMA) (FEE-o-KRO-mo-sigh-TOE-mah): या संक्षेप में "फियो"। अधिवृक्क ग्रंथि का एक ट्यूमर जिसके कारण अधिवृक्क ग्रंथि अत्यधिक मात्रा में एड्रिनेलिन का स्राव करने लगती है, जिससे हृदय और रक्त वाहिकाओं को नुकसान पहुंचाने की संभावना रहती है। फियो अधिवृक्क ग्रंथियों के बाहर भी हो सकते हैं, और लोगों को दो से अधिक फियो भी हो सकते हैं। अधिवृक्क के बाहर, कभी-कभी उन्हें पैरागैंग्लियोमाज़ भी कहा जाता है।

ˈi huːm (PNET): पैक्रियाटिक न्यूरो-एंडोक्राइन ट्यूमर, अग्न्याशय के द्वीपीय-कोशिका भाग का एक ठोस ट्यूमर, जो "सक्रिय" होने पर हार्मोन

स्रावित करता है।

jʃm; ks ʔhDoɪ h , ʔys'ku ʔakj , Q, ½ (RADIO FREQUENCY ABLA-

TION): एक लैप्रोस्कोपिक शल्यचिकित्सकीय प्रक्रिया जिसमें एक गरम प्रोब को लैप्रोस्कोपिक ढंग से ट्यूमर के अंदर घुसाया जाता है, और ट्यूमर के बढ़ने की संभावना को अक्षम करने के लिए उसे गरम किया जाता है। यह वीएचएल गुर्दे के ट्यूमर का उपचार करने का एक संभावित तरीका है।

jʃm; ks ʔhDoɪ h (RADIOLOGIST): शल्यक्रिया किए बिना अंदरूनी अंगों और

ऊतकों को देखने की नैदानिक तकनीकों में विशेषज्ञता प्राप्त एक चिकित्सक। रेडियोलॉजिकल तरीकों में एक्स-रे, एमआरआई, कंप्यूटेड टोमोग्राफी (सीटी) स्कैन, अल्ट्रासाउंड, एंजियोग्राफी, और नाभिक समस्थानिक शामिल हैं।

jhl ɖ'ku (RESECTION) (ree-SEK-shun): शरीर के किसी अंग जैसे कि गुर्दे को सुरक्षित रखते हुए उससे ट्यूमर निकालने के लिए प्रयोग की जाने वाली एक क्रिया।

jʃvuk (RETINA): आंख के पीछे स्थित एक तंत्रिका ऊतक, जो कैमरे की फिल्म के समान होता है। आप जिस चीज को देखते हैं यह उसकी एक तस्वीर लेकर ऑप्टिक तंत्रिका के द्वारा दिमाग तक भेजता है। यह क्षेत्र बेहद सूक्ष्म रक्त वाहिकाओं के एक जाल द्वारा पोषण प्राप्त करता है।

jʃvuy fo'ksk (RETINAL SPECIALIST): एक ऑर्थोलोमोलॉजिस्ट जिसे रेटिना के रोगों का उपचार करने में विशेषज्ञता प्राप्त हो।

xmhj ekbØkfl fLVd , Mukel (SEROUS MICROCYSTIC ADENOMAS): सिस्ट्स के अंगूर जैसे समूह जो अग्न्याशय में हो सकते हैं। सिस्ट सीरस द्रव के एपिथेलियम की परत वाले संग्रहों से बने होते हैं जिनका आकार कई मिलीमीटर से 10 सेंटीमीटर (तीन इंच से अधिक) तक हो सकता है।

fplg (SIGN): किसी चीज की मौजूदगी का भौतिक प्रमाण जो किसी चिकित्सक द्वारा दर्शाया जा सके।

Li kjʃmd (SPORADIC): आम आबादी में बेतरतीबवार ढंग से होने वाला। आनुवंशिक नहीं।

fl Ei fʃvVd uoɪ fl lVe (SYMPATHETIC NERVOUS SYSTEM):

छोटी संरचनाओं की एक श्रृंखला जो संकेतों को केंद्रीय तंत्रिका प्रणाली से अंगों तक ले जाती है। अधिवृक्क ग्रंथियां इस श्रृंखला की प्रमुख ग्रंथियां हैं, लेकिन छोटे गैंगलिया शरीर के दोनों तरफ उरुमूल से कान तक फैले हुए हैं। इस प्रणाली में एक फियोक्रोमोसाइटोमा कहीं भी छिप सकता है।

y{k.k (SYMPTOM): चिकित्सकीय दशा का संकेत करने वाला कोई अहसास या अन्य मानसिक शिकायत।

y{k.kRed (SYMPTOMATIC): रोगी लक्षण महसूस कर रहा है।

सिंड्रोम या संलक्षण (SYNDROME): किसी रोग से जुड़े संकेतों और

लक्षणों का संग्रह।

I hfjDI (SYRINX) (SEER-inks): सिस्ट की तरह द्रव से भरा एक थैला लेकिन जो मेरुरज्जु के अंदरूनी हिस्से में होता है जहां इसका आकार मेरुरज्जु और हड्डी वाले मेरुदंड के अंदर स्थित एक लंबी नली के जैसा होता है।

VpVpkV (TINNITUS) (TIN-ih-tis): एक या दोनों कानों में घंटी बजने जैसा अहसास। यह गरजने या फुफकारने जैसी आवाज भी हो सकती है।

V; ej (TUMOR): एक असामान्य विकास जो ठोस होता है और लाभदायक या हानिकारक हो सकता है।

vYVkl kmM (ULTRASOUND): एक रोग-नैदानिक तकनीक जो आंतरिक अंगों और संरचनाओं की तस्वीर देती है। यह पनडुब्बियों द्वारा प्रयोग किए जाने वाले सोनार की तरह काम करती है। सोनार में ध्वनि की तरंगें चीजों से टकराकर वापस लौटती हैं और कंप्यूटर के द्वारा वापस लौटने वाली ध्वनियों का विश्लेषण किया जाता है। अल्ट्रासाउंड का विश्लेषण काफी हद तक शरीर की संरचना पर, शरीर में वसा की मात्रा पर, और ऑपरेटर के कौशल पर निर्भर करता है।

; jkyMtlV (UROLOGIST): गुर्दे, मूत्राशय और पुरुष जननांगों, पुरुष लिंग और अंडकोषीय संरचनाओं सहित, के शल्यक्रिया द्वारा और शल्यक्रिया के बिना उपचार करने में विशेषज्ञता प्राप्त चिकित्सक।

ofVxks ; k pDcj vkuk (VERTIGO) (VER-tih-go): सिर घूमने का अहसास, संतुलन खराब होना, सीधे चलने में अक्षमता, या "दीवारों से टकराना"।

fol jk (VISCERA) (VISS-ser-ah): उदर क्षेत्र में स्थित अनेक अंगों में से कोई भी अंग, जिनमें गुर्दे, यकृत, अग्न्याशय, और अधिवृक्क ग्रंथियां शामिल हैं।

, DI & js (X-RAY): चित्र लेने की एक रोग-नैदानिक तकनीक जिसमें विकिरण शरीर से गुजरता है और फोटोग्राफिक फिल्म पर कठोर ऊतकों (जैसे कि हड्डियों और ठोस ट्यूमरों) के चित्र बनाता है।

डीएनए संबंधी जानकारी

यह आपके और आपके चिकित्सक के लिए आपके चिकित्सकीय जोखिम के कारकों को समझने और प्रबंधित करने के लिए आवश्यक जानकारी है।

अच्छे रहें
और बनें एक
शक्तिशाली रोगी

देखें <http://powerfulpatient.org>
और जानें

वे आठ तरीके जिनसे अपना जीवन बचाने में आप अपने डॉक्टर की सहायता
कर सकते हैं

आप, आपका परिवार, और आपके डॉक्टर
एक टीम हैं —
सिर्फ टीमवर्क के ज़रिए ही
हम वीएचएल के साथ अपने स्वास्थ्य का प्रबंधन कर सकते हैं।

सशक्त रोगी

वीएचएल फैमिली एलायंस की एक सेवा है
जिससे हम किसी भी जटिल चिकित्सकीय स्थिति या अशक्तता के बारे में
अपनी जानकारी को दूसरों के साथ साझा करते हैं।



खंड 8 :

संदर्भ

पढ़ने संबंधी सिफारिश

हमारे चिकित्सकीय सलाहकारों और समीक्षकों द्वारा आपसे निम्नलिखित लेख पढ़ने की सिफारिश की जाती है। यदि आपके पास सिर्फ तीन लेख पढ़ने का समय हो, तो कृपया इस निशान वाले लेखों को पढ़ें

*** आइजेनहोफर और लॉसर द्वारा।

कृपया ध्यान दें : इंटरनेट पर मौजूद जानकारी का स्थान कभी-कभी बदल जाता है। यदि आपको इंटरनेट संबंधी संदर्भों में से किसी को तलाशने में कठिनाई हो, तो सर्च इंजन का इस्तेमाल करके इसकी नवीनतम स्थिति जानने का प्रयास करें। पीएमआईडी में पबमेड हेतु एक सूची संदर्भ है, और यह पबमेड www.pubmed.com पर स्थित चिकित्सकीय लेखों हेतु एक ऑनलाइन स्रोत है।

अल-सोभी, एस., और अन्य, "लैप्रोस्कोपिक पार्शियल एड्रेनेलेक्टॉमी फॉर रिकरेंट फेओक्रोमोसायटोमा आफ्टर ओपन पार्शियल एड्रेनेलेक्टॉमी इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़," जे एंडाउरोल। 2002;16(3):171-4.

अमेरिकन अकेडमी ऑफ ऑर्थोल्मोलॉजी, ऑनलाइन पुस्तिकाएं : "लेज़र सर्जरी इन ऑर्थोल्मोलॉजी" और "क्रायोथेरेपी," एएओ, पी.ओ. बॉक्स 7424, सैन फ्रांसिस्को, सीए 94120-7424. +1 415 561-8500. <http://www.aao.org>

नए पदों और उपचारों के लिए दि नेशनल आई इंस्टीट्यूट (www.nei.nih.gov) और नेशनल लाइब्रेरी ऑफ मेडिसिन (www.nlm.nih.gov) दोनों ही बेहतरीन स्रोत हैं।

अमेरिकन ब्रेन ट्यूमर एसोसिएशन, "डिक्शनरी फॉर ब्रेन ट्यूमर पेशेंट्स" और "ए प्राइमर ऑफ ब्रेन ट्यूमर्स," एबीटीए, 2720 रिवर रोड, सुइट 146, डेस प्लेन्स, आईएल 60018. (800) 886-2282 या +1 708 827-9910; फैक्स

: +1 708 827-9918. <http://hope.abta.org> info@abta.org
 दि अमेरिकन सोसाइटी ऑफ ह्यूमन जेनेटिक्स (एएसएचजी) के पास उनकी वेबसाइट पर नीति और नैतिकता के संबंध में जानकारी है। देखें <http://genetics.faseb.org/genetics/ashg/ashgmenu.htm>
 दि ऑफिस ऑफ बायोटेक्नोलॉजी एक्टिविटीज़ की एक वेबसाइट है जो “जेनेटिक टेस्टिंग” पर एडवाइज़री कमिटी टू दि सेक्रेटरी ऑफ हेल्थ एंड ह्यूमन सर्विसेज़ के काम के बारे में जानकारी रखती है। www4.od.nih.gov/oba/
 दि ह्यूमन जेनोम इंस्टीट्यूट में नीति और नैतिकता पर एक विभाग है जो ह्यूमन जेनोम प्रोजेक्ट और जेनेटिक परीक्षण के नैतिक, कानूनी, और सामाजिक आशय से संबंध रखता है। देखें <http://www.genome.gov/PolicyEthics>
 बेरुद, क्रिस्टोफी, दि वर्ल्डवाइड वीएचएल म्यूटेशन डेटाबेस, <http://www.umd.be>
 ब्लोदि, क्रिस्टोफर, और अन्य, “डायरेक्ट एंड फीडर वेसेल फोटोकॉग्युलेशन ऑफ रेटिनल एंजियोमास विद डाई यलो लेज़र,” ऑर्थोल्मोलॉजी, 97 (1990) 791-797, एल. फिंगरमैन तथा डी. सैगान की टिप्पणियों सहित। शाउविउ, डी., और अन्य, “रेनल इंवॉल्वमेंट इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़”। किडनी इंट. 1996 50:944-951.
 च्यु, एमिलि, और अन्य, वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : क्लीनिकल कंसिडरेशंस एंड दि यूज़ ऑफ फ्लूरेसेन-पोटेंशिएटेड ऑर्गन लेज़र थेरेपी फॉर ट्रीटमेंट ऑफ रेटिनल एंजियोमास। सेमिनार्स इन ऑर्थोल्मोलॉजी। 7(3):182-91, 1992 सितंबर।
 चू, डेनियल आई., और अन्य, “इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर्स इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़,” जे. न्यूरोसर्ज, 2004; 100:480-487.
 चोएक, पी.एल., और अन्य, “दि नैचुरल हिस्ट्री ऑफ रेनल लेज़न्स इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ सिंड्रोम”। एम जे रोएंटजन 1992 159:1229-1234.
 चोएक ग्लेन, और अन्य, “वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : जेनेटिक, क्लीनिकल, एंड इमेजिंग फीचर्स”। रेडियोलॉजी, मार्च 1995, पृष्ठ 639-641.
<http://www.cc.nih.gov/ccp/papers/vonhip/toc.html>
 कोलिन्स, डेब्रा, इंफॉर्मेशन फॉर जेनेटिक प्रोफेशनल्स, <http://www.kumc.edu>

edu/gec/prof/kugenes.html

डाइट, न्यूट्रिशन, एंड कैंसर प्रीवेंशन : दि गुड न्यूज़, यू.एस. नेशनल इंस्टीट्यूट ऑफ हेल्थ, प्रकाशन 87-2878, और फाइव-ए-डे प्रोग्राम। 1-800-4 कैंसर।

डोलफस, हेलेने और अन्य, रेटिनल हीमैजियोब्लास्टोमा इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : ए क्लीनिकल एंड मॉलीक्युलर स्टडी। इंवेस्ट ऑप्टैल्मॉल विस स्काइ 2002 सितं; 43(9):3067-3074.

ड्रैचनबर्ग डीई, मीना ओजे, च्योक पीएल, लाइनहान डब्ल्यूएम, वाल्थेर एमएम। अनुवांशिकीय रेनल कैंसरों वाले रोगियों में केंद्रीय रेनल ट्यूमरों हेतु पैरेंचिमल स्पैरिंग शल्यक्रिया। जे उरोल, 2004 जुलाई;172(1):49-53. पीएमआईडी : 15201735

डुआन, लाइनहान, क्लाउस्नेर और अन्य, "कैरेक्टराइजेशन ऑफ दि वीएचएल ट्यूमर सप्रेशर जीन प्रोडक्ट।" प्रॉक. नैट. अकैड. स्काइ., यूएसए 1995; 92:6459-6463.

डुफी, बी. जी., च्योक, पी.एल., ग्लेन, जी., ग्रब्ब, आर. एल., वेंजॉन, डी., लाइनहान, डब्ल्यू. एम., और वाल्थेर, एम. एम. दि रिलेशनशिप बिटवीन रेनल ट्यूमर साइज एंड मेटास्टेसिस इन पेशेंट्स विद वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़। जे यूरोल, 172: 63-65, 2004.

*** आइज़ेनहोफर, जी., और के. पैकेक। डायग्नोसिस ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा। हैरिसन्स ऑन-लाइन। http://harrisons.accessmedicine.com/server-java/Arknoid/amed/harrisons/ex_editorials/edl3613_p01.html
आइज़ेनहोफर, ग्रेमी, और अन्य। मैलिग्नेंट फिओक्रोमोसायटोमा : करंट स्टेटस एंड इनीशिएटिव्स फॉर फ्यूचर प्रोग्रेस। इंडोक्राइन-रिलेटेड कैंसर (2004) 11:423-436.

अल-सईद, यासर, ग्रेगेंसी एंड वीएचएल। वीएचएल फैमिली फोरम, 2001, www.vhl.org/newsletter/vhl2001/01eapreg.htm

ग्लेन, जी.एम., और अन्य, "वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : क्लीनिकल रिव्यू एंड मॉलीक्युलर जेनेटिक्स," प्रॉब्लम्स इन यूरोलॉजी 1990 42:312-330.

ग्लेन और अन्य, "स्क्रीनिंग फॉर वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ बाय डीएनए पॉलीमॉर्फिज़्म एनालिसिस।" जेएएमए 1992 267:1226-1231.

ग्लेन और अन्य, "वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ (वीएचएल) रोग : डिस्टिंक्ट फेनोटाइप्स सजेस्ट मोर दैन वन म्यूटेंट अलिली एट दि वीएचएल लोकस।" हम.

- जेनेट. 1991 87:207–210.
- गोल्डफार्ब, डेविड, एच. न्युमैन, आई. पेन, ए. नोविक, "रिसल्ट्स ऑफ रेनल ट्रांसप्लान्टेशन इन पेशेंट्स विद रेनल सेल कार्सिनोमा एंड वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़।" ट्रांसप्लान्टेशन। 1997 दिसं. 27; 64(12):1726–9.
- ग्रीन और अन्य, "वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़ इन ए न्यूफाउंडलैंड किंगडॉम," कॅनेडियन मेड. एसएसएन. जरनल 1986 134:133–146.
- हैमेल, पास्कल आर., और अन्य, पैक्रियाटिक इन्वॉल्वमेंट इन वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़, गैस्ट्रोएन्टेरोलॉजी, 2000; 119(4), 1087–1095.
- हेरिंग, जे.सी., इन्विस्ट, ई. जी., चेरनॉफ ए.सी., लाइनहान, डब्ल्यू.एम., च्योक, पी.एल., और वाल्थर, एम.एम. पैरेंचिमल स्पैरिंग सर्जरी इन पेशेंट्स विद हेरेडीटरी रेनल सेल कार्सिनोमा – टेन यीअर एक्सपीरिएंस। दि जरनल ऑफ यूरोलॉजी, 165:777–781, 2001.
- ह्यूयार एआर, फेरुसी एस., एंडरसन एसएफ, टाउनसेंड जेसी. जक्स्टापिलरी कैपिलरी हीमॅजियोब्लास्टोमा। ऑप्टॉम एंड विस स्काइ 2002 जून; 79(6):346–352.
- हवांग जेजे, उचिओ ईएम, पाब्लोविच सीपी, पाउटलर एसई, लिबुत्ती एसके, लाइनहान डब्ल्यूएम, वाल्थर, एमएम। सर्जिकल मैनेजमेंट ऑफ मल्टी-ऑर्गन विसरल ट्यूमर्स इन पेशेंट्स विद वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़ : ए सिंगल स्टेज अप्रोच। जे उरोल। 2003 मार्च; 169(3):895–8. पीएमआईडी : 12576808
- जेम्स, जी.पी., हेस्टनिंग दि रोड टू डायग्नोसिस : दि रोल ऑफ दि ब्रॉड लिगामेंट सिस्टाडेनोमा इन अल्टी डिटेक्शन ऑफ वीएचएल। वीएचएल फैमिली फोरम, 1998, www.vhl.org/newsletter/vhl1998/98ccapmo.htm
- केइलिन, विलियम जी. जूनियर, "दि वॉन हिपेल–लिण्डाउ जीन, किडनी कैंसर, एंड ऑक्सीजन सेंसिंग।" जे एम सॉक नेफ्रॉल। 2003 नवः 14(11):2703–2011.
- काहले, डब्ल्यू., एच. लिऑनहार्ट, और डब्ल्यू. प्लैटज़र, कलर एटलस एंड टेक्स्टबुक ऑफ ह्यूमन एनाटॉमी। गिऑर्ग थिएमी पब., स्टुटगार्ट, 1978.
- लामिएल और अन्य, "वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़ अफेक्टिंग 43 मेम्बर्स ऑफ ए सिंगल किंडर्ड।" मेडिसिन 1989 68:1–29.
- लतीफ, एफ. और अन्य, "आइडेंटिफिकेशन ऑफ दि वॉन हिपेल–लिण्डाउ

- डिजीज़ ट्यूमर सप्रेषार जीन।" साइंस 1993 260:1317-1320.
- लेंडर्स जे.डब्ल्यू.एम., के. पैकेक, एम.एम. वाल्थर, डब्ल्यू.एम. लाइनहान, एम. मैनेली, पी. फ्राइबर्ग, एच.आर. कैज़र, डी.एस. गोल्डस्टीन और जी. आइज़ेनहोफर। बायोकेमिकल डायग्नोसिस ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा : व्हिच टेस्ट इज़ बेस्ट? जरनल ऑफ दि अमेरिकन मेडिकल एसोसिएशन, 287: 1427-1434, 2002.
- लोन्सर, रसेल आर., और अन्य, "सर्जिकल मैनेजमेंट ऑफ स्पाइनल कॉर्ड हीमैंगियोब्लास्टोमास इन पेशेंट्स विद वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़," जे. न्यूरोसर्ज, 2003; 98(106-116)
- *** लोन्सर, रसेल आर., और अन्य, "ट्यूमर्स ऑफ दि इंडोलिम्फैटिक सैक इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़," एन. ई. जे. मेड. 2004; 350:2481-2486.
- *** लोन्सर, रसेल आर., और अन्य, "वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़," लैन्सेट, 2003; 361(9374):2059-2067.
- माहेर, ई. आर., और अन्य, "वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : ए जेनेटिक स्टडी," जे. मेड. जेनेट. 1991 28:443-447.
- माहेर, ई. आर. और अन्य, "फेनोटाइप एक्सप्रेसन इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : कोरिलेशन विद जर्मलाइन वीएचएल जीन म्यूटेशंस। जे. मेड. जेनेटिक्स, 1996 33:328-332.
- मैरेंची, जे.के., वाल्थर, एम.एम., और लाइनहान, डब्ल्यू. एम. अर्ली आइडेंटिफिकेशन ऑफ पेशेंट्स विद वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ एट रिस्क फॉर फिओक्रोमोसायटोमा। करेंट यूरोलॉजी रिपोर्ट्स, 2001.
- मैरेंची, जे.के., अफॉसो, ए., अल्बर्ट, पी., फिलिप्स, जे.एल., झाउ, एस., पीटरसन, जे., हर्ले, के., रिस, जे., वसीली, जे.आर., रेइड, टी., ज्वार, बी., च्योक, पी., वाल्थर, एम.एम., क्लाउस्नेर, आर.डी., और लाइनहान, डब्ल्यू.एम. सॉलिड रेनल ट्यूमर सीवियर्टी इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ इज़ रिलेटेड टू जर्मलाइन डिलीशन लेंड एंड लोकेशन। ह्यूमन म्यूटेशन, 23:40-46, 2004
- मैक्रोस, एच.बी., लिबुत्ती एस., और अन्य, "न्यूरोइंडोक्राइन ट्यूमर्स ऑफ दि पैंक्रियास इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : स्पेक्ट्रम ऑफ एपीयरेंसेज़ एट सीटी एंड एमआर इमेजिंग विद हिस्टोपैथोलॉजिक कम्पैरिज़न," रेडियोलॉजी, 2002; 225(3):751-8.
- मैकक्यू, कैथलीन, और रॉन बॉन, हाउ टू हेल्प चिल्ड्रेन थ्रू ए पैरेंट्स सीरियस इलनेस। सेंट मार्टिन्स प्रेस, 1994.

- मेगेरियन, सीए, "हीयरिंग प्रीज़र्वेशन सर्जरी फॉर स्मॉल इंडोलिम्फैटिक सैक ट्यूमर इन पेथेंट्स विद वॉन हिपेल-लिण्डाउ सिंड्रोम," ओटोल न्यूरोटोल, 2002; 23:378-387.
- न्यूमैन, एच.पी.एच., और अन्य, "जर्मलाइन म्यूटेशंस इन नॉन-सिंड्रोमिक फिओक्रोमोसायटोमा।" न्यू इंग्लैंड जरनल ऑफ मेडिसिन (2002) 346:1459-1466
- पैकेक, के. जी. आइजेनहोफर, और आई. इलियास। डायग्नोस्टिक इमेजिंग ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा। फ्रंटियर्स ऑफ हॉर्मोन रिसर्च 31:107-120, 2004.
- पैकेक, के. जी. आइजेनहोफर, और एच.आर. कैज़र। फिओक्रोमोसायटोमा। एल. एस. डेग्रूट, जे.एल. जेमसन (संपादक) टेक्स्टबुक ऑफ इंडोक्रिमिनोलॉजी में। 5वां संस्करण। अल्सेवियर साइंस इंक., फिलाडेल्फिया "प्रेस में"।
- प्राइस, ई.बी., "पैपिलरी सिस्टाडेनोमा ऑफ दि एपिडिडायमिस।" आर्क. पैथो. 1971 91:456-470.
- प्राइव्हेसी कमिशन ऑफ कनाडा : जेनेटिक टेस्टिंग एंड प्राइव्हेसी (1992) ओटावा, कनाडा, आईएसबीएन 0-662-58966-1
- रिचर्ड, एस., और अन्य, फिओक्रोमोसायटोमा एज़ दि फर्स्ट मेनीफेस्टेशन ऑफ वॉन हिपेल-लिण्डाउ डिजीज़। सर्जरी, 1994, 116: 1076-1081.
- रिचर्ड, एस., और अन्य। ला मैलेडाइ दे वॉन हिपेल-लिण्डाउ : उने मैलेडाइ ए इम्पैक्ट टिश्युलैरि मल्टीपल। प्रेस मेड., 1998, 27:1112-1120.
- रिचर्ड, एस., और अन्य। वॉन हिपेल-लिण्डाउ डिजीज़ : रिसेंट एडवांसेज़ एंड थेराप्युटिक पर्सपेक्टिव्स। एक्सपर्टज़ रेव. एंटीकैंसर थेर., 2003, 3:215-233.
- रिचर्ड एस, लिण्डाउ जे, ग्राफ जे, रेश्चे एफ. वॉन हिपेल-लिण्डाउ डिजीज़। लैन्सेट, 2004, 363:1231-1234.
- सैनफिलिपो पी, ट्राउटबेक आर, वांडेल्यूर के. वॉन हिपेल-लिण्डाउ रोग से संबंधित रेटिनल एंजियोमा। क्लिन एक्स ऑप्टॉम 2003 मई;86(3): 187-191.
- श्मिड्ट, डी., और एच. न्यूमैन, "रेटिनल वास्कुलर हैमरटोमा इन वॉन हिपेल-लिण्डाउ डिजीज़।" आर्क. ऑपथैल्मोल, 1995 113:1163-1167.
- सेल्फ-एक्ज़ामिनेशन ऑफ दि टेस्टेस, पीआरआर, इंक. 48 साउथ सर्विस रोड, मेलबिले, एनवाई 11747 (टेलीफोन : 631-777-3800) या orderinfo@cancernetwork.com पर ईमेल करें या <http://>

www.cancernetwork.com/PatientGuides/Testes_Examination.htm से डाउनलोड करें।

सग्मबाती, एम.टी., स्टोले, सी.ए., च्योके, पी.एल., वाल्थेर, एम.एम., ज्वार, बी., लाइनहान, डब्ल्यू.एम., और ग्लेन, जी.एम. मोज़ैसिज़्म इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : लेशंस फ्रॉम किंड्रेड्स विद जर्मलाइन म्युटेशंस आइडेंटिफाइड इन ऑफस्प्रिंग विद पैरेंट्स मोज़ैक फॉर वीएचएल। एम जे हम जेनेट, 66: 84-91, 2000.

सिंग एडी, नूरी एम, शील्ड्स सीएल, शील्ड्स जे ए, पेरेज़ एन., ट्रीटमेंट ऑफ रेटिनल कैपिलरी हीमैजियोमा। ऑप्थैल्मोलॉजी। 2002 अक्टू.;109(10):1799-806.

सिंग एडी, शील्ड्स सीएल, शील्ड्स जे ए। वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़। सर्व ऑप्थैल्मोल 2001 सितं.-अक्टू.;46(2):117-142.

स्टीनबैक, नोविक, और अन्य, "ट्रीटमेंट ऑफ रेनल सेल कार्सिनोमा इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ : ए मल्टी-सेंटर स्टडी।" जरनल ऑफ यूरोलॉजी, जून 1995.

स्टोले, सी., और अन्य, "इम्प्रूव्ड डिटेक्शन ऑफ जर्मलाइन म्युटेशंस इन दि वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ डिजीज़ द्यूमर-सप्रेशर जीन," ह्यूमन म्युटेट, 1998; 12:417-423.

टेस्टीकुलर कैंसर रिसोर्स सेंटर, <http://tcrc.acor.org>. साथ ही सेल्फ-एग्जामिनेशन भी देखें... ऊपर

वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ फैमिली एलायंस वेबसाइट (परिवारों, क्लीनिशियनों, शोधकर्ताओं हेतु जानकारी) <http://www.vhl.org>

वाल्थेर एमएम, रेड्टर आर, कैज़र एचआर, च्योके पीएल, वेंजॉन डी, हर्ले के, गनारा जेआर, रेनॉल्ड्स जेसी, ग्लेन जीएम, ज्वार बी, लाइनहान डब्ल्यूएम।

क्लीनिकल एंड जेनेटिक कैंरेक्टराइज़ेशन ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा इन वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ फैमिलीज़ : कम्पैरिज़न विद स्पोरैडिक फिओक्रोमोसायटोमा गिव्स इनसाइट इनटू नैचुरल हिस्ट्री ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा। जे उरॉल। 1999 सितं.;162(3 पीटी 1): 659-64.

वाल्थेर, एमएम., हेरिंग, जे., च्योके, पी.एल., और लाइनहान, डब्ल्यू.एम. लैप्रोस्कोपिक पार्शियल एंड्रनेलेक्टोमी इन पेशेंट्स विद हेरेडिटरी फॉर्म्स ऑफ फिओक्रोमोसायटोमा। जे उरॉल। 164: 14-17, 2000.

वाल्थेर, एमएम. न्यू थेराप्युटिक एंड सर्जिकल अप्रोचेज़ फॉर स्पोरैडिक एंड

- हेरेडिटरी फिओक्रोमोसायटोमा। एएनएन एन वाई अकैड स्काइ. 2002
सितं:970:41–53. रिव्यू पीएमआईडी : 12381540
- वाल्थेर, एमएम., और अन्य, “पैरेंचिमल स्पैरिंग सर्जरी इन पेशेंट्स विद हेरेडिटरी
रेनल सेल कार्सिनोमा।” जे. यूरोलॉजी 1995 153:913–916.
- वानेबो, जे.ई., और अन्य, “दि नैचुरल हिस्ट्री ऑफ हीमैजियोब्लास्टोमास ऑफ
दि सेंट्रल नर्वस सिस्टम इन पेशेंट्स विद वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़,”
जे. न्यूरोसर्ज, 2003, 98:82–94.
- वेल्श, आर.बी., “वॉन हिपेल–लिण्डाउ डिजीज़ : दि रिकॉग्निशन एंड
क्रायोसर्जरी एज़ एन एडजंक्ट टू थेरेपी।” ट्रांस एएम. ऑन्थैल्मोल. सॉक.
1970 68:367–424.
- विलेट, वॉल्टर सी., ईट, ड्रिंक, एंड बी हेल्दी, कॉपीराइट 2001, सिमोन एंड
शूस्टर। पिरामिड डेवलपड बाय दि हावर्ड स्कूल ऑफ पब्लिक हेल्थ,
www.hsph.harvard.edu (कॉपीराइट 2004 प्रेसीडेंट एंड फेलोज़
ऑफ हावर्ड कॉलेज)।
- यांग एच., केइलिन डब्ल्युजी जूनियर, और अन्य, “एनालिसिस ऑफ वॉन
हिपेल–लिण्डाउ हेरेडिटरी कैंसर सिंड्रोम : इम्प्लीकेशंस ऑफ ऑक्सीजन
सेंसिंग।” मेथड्स एंजीमॉल। 2004; 381:320–335



खंड 9 :

निर्माण

वीएचएल फैमिली एलायंस के सदस्यगणों द्वारा —

विल्कोक्स ग्राफ द्वारा संपादित

निम्न के हार्दिक सहयोग सहित

लॉयड एम. एडलो, एम.डी., बीथम आई इंस्टीट्यूट, जॉस्लिन डायबिटीज़ सेंटर,
बॉस्टन, मैसाच्युसेट्स

लॉयड पी. एडलो, एम.डी., पीएच.डी., बीथम आई इंस्टीट्यूट, जॉस्लिन
डायबिटीज़ सेंटर, बॉस्टन, मैसाच्युसेट्स

लुइस एस. ब्लेविस, जूनियर, एम.डी., इंडोक्रिनोलॉजी, यूनिवर्सिटी ऑफ़ मियामी,
फ्लोरिडा

मिशेल ब्राउन, ओ.डी., वेटरंस एडमिनिस्ट्रेशन, हंट्सविले, अलाबामा

जेरी डी. कैवेलेरानो, पीएच.डी., ऑप्टोमिस्ट्री, जॉस्लिन डायबिटीज़ सेंटर, बॉस्टन,
मैसाच्युसेट्स

एमिली वाई. च्यू, एम.डी., ऑप्टैल्मोलॉजी, नेशनल आई इंस्टीट्यूट, बेथेस्डा,
मैरीलैंड

डेनियल च्यू, एम.डी., ओटोलारिंजोलॉजी, चिल्ड्रेन्स हॉस्पिटल मेडिकल सेंटर,
सिनसिनाटी, ओहियो

डेब्रा एल. कोलिनस, एम.एस., डिपार्टमेंट ऑफ़ जेनेटिक्स, यूनिवर्सिटी ऑफ़
कांसास मेडिकल सेंटर, कांसास सिटी

ग्रेमी आइजेनहोफर, पीएच.डी., इंडोक्रिनोलॉजी, यू.एस. नेशनल इंस्टीट्यूट्स
ऑफ़ हेल्थ, बेथेस्डा, मैरीलैंड

यासिर अल-सईद, ऑब्स्टेट्रिक्स, स्टैनफोर्ड यूनिवर्सिटी मेडिकल सेंटर, पालो
आल्तो, कैलीफोर्निया

जोल फिशर, एम.डी. और टीना बी. फार्ने, सपोर्टवर्क्स, शार्लोटे, नॉर्थ कैरोलिना
विसेंट जियोवान्नुसी, ओ.डी., मेडिकल कार्टूनिस्ट, आबर्न, मैसाच्युसेट्स

ग्लैडिस एम. ग्लेन, एम.डी., पीएच.डी., कैंसर एपिडेमियोलॉजी एंड जेनेटिक्स,

नेशनल इंस्टीट्यूट्स ऑफ हेल्थ, बेथेस्डा, मैरीलैंड
मिशेल बी. गोरिन, एम.डी., ऑप्टोमोलॉजी, यूनिवर्सिटी ऑफ पीट्सबर्ग,
पेनसिल्वेनिया, वर्तमान में यूनिवर्सिटी ऑफ कैलीफोर्निया लॉस एंजेलिस
जेन ग्रीन, एम.एस., पीएच.डी., कम्युनिटी मेडिसिन, हेल्थ साइंसेज़ सेंटर, सेंट
जॉन्स, न्यूफाउंडलैंड, कनाडा
डेविड ग्रॉस, एम.डी., इंडोक्रिनोलॉजी, हदाशा हॉस्पिटल, येरुशलम, इजराइल
पास्कल हैमेल, एम.डी., गैस्ट्रोएंटेरोलॉजी, हॉउपिटल बीउजॉन, क्लीशे, फ्रांस
यूजीन एडवार्ड शिया, एम.डी., मेडिकल जेनेटिक्स, सेवानिवृत्त, होनोलूलू, हवाई
हावर्ड ह्यूज मेडिकल इंस्टीट्यूट, चेवी चेज़, मैरीलैंड
जी.पी. जेम्स, एम.एस., चिकित्सा लेखक, और फ्रैंक जेम्स, चित्रकार, स्प्रिंगफील्ड,
ओहियो
विलियम जी. केइलिन, जूनियर, जेनेटिक्स, डाना-फारबर कैंसर इंस्टीट्यूट,
बॉस्टन, मैसाच्युसेट्स
जेफ्रे किम, एम.डी., न्यूरोटोलॉजी, नेशनल इंस्टीट्यूट ऑफ न्यूरोलॉजिकल
डिस्ऑर्डर्स एंड स्ट्रोक, बेथेस्डा, मैरीलैंड
जेम्स एम. लैमिएल, एम.डी., क्लीनिकल इन्वेस्टिगेशन रेग्युलेटरी ऑफिस,
एएमईडीडीसीएंडएस, फोर्ट सैम हॉस्टन, टेक्सास
जैकस डब्ल्यू.एम. लेण्डर्स, एम.डी., इंटरनल मेडीसीन, सेंट रैडबाउड यूनिवर्सिटी
हॉस्पिटल, नाइमेजेन, नीदरलैंड्स
रिचर्ड एलन लुइस, एम.डी., एम.एस., ऑप्टोमोलॉजी, पेडियाट्रिक्स एंड
जेनेटिक्स, कुलेन आई इंस्टीट्यूट, बेलर कॉलेज ऑफ मेडीसीन, हॉस्टन,
टेक्सास
जॉन लिबरटिनो, एम.डी., यूरोलॉजी, लाहे क्लीनिक, बर्लिंगटन, मैसाच्युसेट्स
स्टीवन के. लिबुत्ती, एम.डी., इंडोक्रिनोलॉजी, नेशनल कैंसर इंस्टीट्यूट, बेथेस्डा,
मैरीलैंड
डब्ल्यू. मास्टर्न लिनेहान, चीफ, यूरोलॉजिक ऑनकोलॉजी, नेशनल कैंसर
इंस्टीट्यूट, बेथेस्डा, मैरीलैंड
कॉर्नेलियस जे.एम. लिप्स, एम.डी., डिपार्टमेंट ऑफ इंटरनल मेडीसीन,
यूनिवर्सिटी हॉस्पिटल, यूट्रेख्ट, नीदरलैंड्स
जोसेफ ए. लोकाला, एम.डी., साइकिएट्री एंड सायकोलॉजी, क्लीवलैंड क्लीनिक
फाउंडेशन, क्लीवलैंड, ओहियो
रसेल आर. लॉन्सर, एम.डी., सर्जिकल न्यूरोलॉजी ब्रांच, नेशनल इंस्टीट्यूट ऑफ
न्यूरोलॉजिकल डिस्ऑर्डर्स एंड स्ट्रोक, बेथेस्डा, मैरीलैंड

इआमोन आर. माहेर, एम.डी., मेडिकल जेनेटिक्स, यूनिवर्सिटी ऑफ बर्मिंघम,
बर्मिंघम, इंग्लैंड, यू.के.

वर्जीनिया वी. मिशेल्स, एम.डी., सेवानिवृत्त, डिपार्टमेंट ऑफ मेडिकल जेनेटिक्स,
मायो क्लीनिक, रॉचेस्टर, मिनेसोटा

हारिंग जे.डब्ल्यू. नाउटा, एम.डी., पीएच.डी., न्यूरोसर्जरी, यूनिवर्सिटी ऑफ
टेक्सास, गाल्वेस्टन, टेक्सास

हार्टमुट पी.एच. न्यूमैन, एम.डी., डिपार्टमेंट ऑफ नेफ्रोलॉजी, अल्बर्ट-लुडविग्स
यूनिवर्सिटी, फ्रेइबर्ग, जर्मनी, और जर्मनी स्थित वीएचएल स्टडी ग्रुप

एंड्रयू नोविक, एम.डी., यूरोलॉजी, क्लीवलैंड क्लीनिक फाउंडेशन, क्लीवलैंड,
ओहियो

एडवर्ड एच. ओल्डफील्ड, एम.डी., सर्जिकल न्यूरोलॉजी ब्रांच, नेशनल इंस्टीट्यूट
ऑफ न्यूरोलॉजी डिस्ऑर्डर्स एंड स्ट्रोक, बेथेस्डा, मैरीलैंड, वर्तमान में
यूनिवर्सिटी ऑफ वर्जीनिया, शार्लोटेसविले, वर्जीनिया

दि इलस्ट्रेशन स्टूडियो ऑफ स्टैन्सबरी, रॉजाविले, वुड

स्टीफाने रिचर्ड, एम.डी., पीएच.डी., ऑनकोजेनेटिक्स, फाकल्टे दे मेडिसिने,
पेरिस-सुड एंड बिसेट्रे, ले क्रेमलिन-बिसेट्रे, फ्रांस, और इंटरनेशनल
फ्रेंच-स्पीकिंग वीएचएल स्टडी ग्रुप

आरमांड रॉड्रिगुएज, एम.डी., इंटरनल मेडिसिन, फोर्ट लॉडरडेल, फ्लोरिडा

आर. नील शिम्के, एम.डी., पीएच.डी., इंडोक्रिनोलॉजी एंड जेनेटिक्स, यूनिवर्सिटी
ऑफ कांसास मेडिकल सेंटर, कांसास सिटी, कांसास

तारो शुइन, एम.डी., यूरोलॉजी, कोची मेडिकल स्कूल, कोची, जापान

मैकक्लेलन एम. वॉल्थर, एम.डी., यूरोलॉजिक ऑनकोलॉजी, नेशनल सेंटर
इंस्टीट्यूट, बेथेस्डा, मैरीलैंड

रॉबर्ट बी. वेल्श, एम.डी. एमिराट्स प्रोफेसर ऑफ ऑन्कोलॉजी, जॉन्स हॉपकिंस
यूनिवर्सिटी स्कूल ऑफ मेडिसिन एंड ग्रेटर बाल्टीमोर मेडिकल सेंटर,
बाल्टीमोर, मैरीलैंड

गैरी एल. वुड, पीएसवाई.डी., सायकोलॉजी, वुड एंड एसोसिएट्स, ताम्पा,
फ्लोरिडा

बर्तेन ज्वार, एम.डी., सेवानिवृत्त, लैबोरेटरी ऑफ इम्युनोबायोलॉजी, नेशनल कैंसर
इंस्टीट्यूट, फ्रेडरिक कैंसर रिसर्च एंड डेवलपमेंट सेंटर, फ्रेडरिक, मैरीलैंड

वीएचएल फैमिली एलायंस

कैमरॉन किंग, बोर्ड के चेयरमैन

जॉयस विल्कोक्स ग्राफ, एम.ए., एग्ज़क्युटिव डायरेक्टर

निर्देशक :

लिंडा एस. बर्क	थॉमस रेथ
मिशेल सेइस्लाक	श्रीमान् थॉमस डी. रोडेनबर्ग,
सनी ग्रीनी	रॉबर्ट ई. शुइनहॉल्स
अल्थेडा जॉन्सन	विलियम शेटलरत
रॉबर्ट क्रैमर	क्रिस्टॉल सॉर्रेल
जेन्ने मैककॉय	ब्रूस एस. वेइनबर्ग, जे.डी.

काउंसिल ऑफ इंटरनेशनल अफिलिएट्स :

जेरहार्ड अल्समेइअर, जर्मनी
 जिलेस ब्रूनेट, फ्रांस
 ज्यां-जोज़े क्रैम्प, फ्रांस
 कान गांग, एम.डी., पी.आर. चाइना
 फ्रांसेस्को लोम्बार्डी, इटली
 सुसेन बोगेर हान्सेन एंड जेंस स्ट्रैंडगार्ड, डेनमार्क
 विबेके एंड रिचर्ड हारबड, डेनमार्क
 क्रिस हेंडरिक्स, बेल्जियम
 पिएरे जैकोमेट, चिले एवं लैटिन अमेरिका
 मारकस जेन्सन वॉन व्युरेन, दक्षिण अफ्रीका
 वलेरी एंड जॉन जॉन्सन, न्यूजीलैंड
 जेनिफर किंगस्टन, ऑस्ट्रेलिया
 सुसान लैंब, कनाडा
 एडिथ लासुस-लॉरेन, फ्रांस
 जिल शील्ड्स, कनाडा
 एम. शिकाई, जापान
 हेल्गा सुली-वार्धा, पीएच.डी., हंगरी
 हानाको सुजुकी, जापान
 एरिका टूटमान, स्विट्ज़रलैंड
 पॉल एंड गे वेरको, ऑस्ट्रेलिया
 करीना विलार, एम.डी., स्पेन
 मिशेल वॉकर, ऑस्ट्रेलिया
 मैरी वीटमैन, एम.एस., युनाइटेड किंगडम



खंड 10 :

टिशू बैंक :

oh, p, y l cakh 'kxk grq vki dk ; kxnxu

वीएचएल संबंधी शोध का स्तर बढ़ाने के लिए हम निरंतर प्रयास कर रहे हैं। एक समय जिस वीएचएल को सिर्फ एक "समझ में नहीं आने वाली एक चिकित्सकीय जिज्ञासा" समझा जाता था, वह कैंसर के अध्ययन में सर्वाधिक महत्वपूर्ण रोगों में से एक बनती जा रही है। यह गुर्दे के कैंसर का एक प्रमुख अनुवांशिकीय कारण है। यहां तक कि सामान्य आबादी में गुर्दे में किसी-किसी जगह पर होने वाले कैंसर के मामलों में, वीएचएल गुणसूत्र में हो सकने वाले नुकसान का संकेत गुर्दे के और अन्य कैंसरों के बढ़ने के रूप में होता है। हालांकि अनुमान है कि 32,000 लोगों में से सिर्फ एक को वीएचएल है, लेकिन अनुमान के अनुसार प्रति वर्ष इनके चार गुना लोगों को गुर्दे का कैंसर होगा, जिनमें से दो-तिहाई क्लीअर सेल रेनल सेल कार्सिनोमा होते हैं।

वीएचएल संबंधी शोध के स्तर में बढोत्तरी होने के साथ ही, वीएचएल ऊतक हेतु शोध की आवश्यकता भी बढी है। ठीक यहीं पर हम मदद कर सकते हैं। वीएचएल फैमिली एलायंस ने 1995 में एक वीएचएल टिशू बैंक स्थापित किया। हम अपनी बैंकिंग को बढ़ाने के लिए काम कर रहे हैं ताकि यह शोधकर्ताओं के लिए कहीं ज़्यादा आकर्षक संसाधन बन सके। वीएचएल के रोगियों द्वारा दान किए गए ऊतकों को, किसी अनुमोदित शोध परियोजना को इसकी आवश्यकता होने तक टिशू बैंक में रखा जाता है। ऊतक दान करने वाले परिवारों से हम उनके डीएनए रिपोर्ट की एक प्रतिलिपि एनडीआरआई के पास जमा कराने के लिए कहते हैं, ताकि शोधकर्ता यह जान सकें कि उन ऊतकों में वीएचएल संबंधी बदलाव कहां हैं।

यदि आपको वीएचएल होने का पता चला है, और आप शल्यक्रिया कराने पर विचार कर रहे हैं, तो आप शल्यक्रिया के ज़रिए हटाए गए किन्हीं भी

ऊतकों को वीएचएल टिशू बैंक को दान करके शोध समुदाय की सहायता कर सकते हैं। ऊतक को प्राप्त करने तथा स्थानांतरित करने संबंधी समस्त लागत और व्यवस्था टिशू बैंक द्वारा की जाएगी। यदि आप वीएचएल शोध प्रयास की सहायता करना चाहते हैं, तो कृपया आज ही दान पंजीकरण प्रपत्र भरकर भेज दें। समस्त जानकारी को बेहद गोपनीय रखा जाएगा। पहले से पंजीकरण करने से शल्यक्रिया के समय पर यह प्रक्रिया आसान हो जाती है। बस टिशू बैंक से संपर्क करें, उन्हें सर्जन का नाम और संपर्क संबंधी जानकारी दें और शल्यक्रिया की तिथि बताएं, और टिशू बैंक समस्त आवश्यक इंतजाम कर लेगा। यहां तक कि चाहे आप पहले से पंजीकृत नहीं हों, तब भी टिशू बैंक से संपर्क करने पर इंतजाम किए जा सकते हैं।

एक ऐसा उपहार दें जिसे सिर्फ आप दे सकते हैं, और वीएचएल पर होने वाले शोध को बढ़ावा देने में सहायता करें।

दर्ज किए गए ऊतक को प्राप्त करने में दिलचस्पी रखने वाले शोधकर्ताओं को रिसर्च मैनेजमेंट कमेटी, वीएचएल फैमिली एलायंस, ईमेल : research@vhl.org, के पास अनुरोध भेजने चाहिए या bank@vhl.org पर बैंक से सीधे संपर्क करना चाहिए।

कृपया प्रपत्रों के पृष्ठों पर मांगी गई जानकारी भरें और इसे विश्व में अपने क्षेत्र के टिशू बैंक को भेज दें। जानकारी के लिए अपने देश के सहायता समूह से संपर्क करें या info@vhl.org को लिखें।

विश्व के विभिन्न देशों और क्षेत्रों के टिशू बैंकों की वर्तमान सूची <http://vhl.org/bank> पर रखी जाती है।

दाता पंजीकरण प्रपत्र

वीएचएल शोध हेतु टिश्यू बैंक

मैं, _____, एक वीएचएल ऊतक दानदाता के रूप में स्वयं (या किसी आश्रित नाबालिग या संरक्षित व्यक्ति) को वीएचएल टिश्यू बैंक के साथ पंजीकृत करना चाहता/चाहती हूँ। यह दान वीएचएल टिश्यू बैंक को अपने साधनों के भीतर यथासंभव प्रयास करके शल्यक्रिया के ज़रिए उपरोक्त नामित दानदाता के निकाले गए ऊतक को स्वस्थ करने की अनुमति देता है। इसके अतिरिक्त, यदि मृत्यु हो जाती है, तो मैं एतद्वारा मस्तिष्क और अन्य ऊतकों को स्वस्थ करने की अनुमति (देता/देती _____ या नहीं देता/देती _____) हूँ। सभी ऊतक वॉन हिप्पेल-लिण्डाउ रोग के शोध को अधिक आगे बढ़ाने के बताए गए उद्देश्य के लिए दान किए गए हैं।

दानदाता का नाम _____

पता _____

शहर _____

राज्य/प्रांत _____

जिप/पोस्टकोड _____ देश _____

दिन के लिए फोन नंबर _____ शाम के लिए फोन नंबर _____

सबसे करीबी रिश्तेदार _____

पता _____

शहर _____

राज्य/प्रांत _____

जिप/पोस्टकोड _____ देश _____

दिन के लिए फोन नंबर _____ शाम के लिए फोन नंबर _____

डॉक्टर या कानूनी अभिभावक के हस्ताक्षर : _____

तिथि _____

बैंक को अतिरिक्त प्रपत्रों की आवश्यकता हो सकती है।

कृपया अगले पृष्ठ, या किसी अन्य कागज पर संक्षिप्त चिकित्सकीय/पारिवारिक इतिहास संलग्नित करें :

टिशू बैंक के लिए संक्षिप्त चिकित्सकीय इतिहास

दानदाता की जन्मतिथि _____

लिंग _____ जातीय समूह _____

क्या दानदाता को वीएचएल होने का रोग—निदान किया गया है? हां _____ नहीं _____

रोग—निदान कब किया गया था? _____

किसके द्वारा? _____

यदि आपको (दानदाता को) वीएचएल होने का रोग—निदान नहीं किया गया है, तो क्या आप ऐसे किसी व्यक्ति के माता—पिता या रिश्तेदार हैं? हां _____ नहीं _____

अपना संबंध बताएं _____

डीएनए परीक्षण के परिणाम, यदि उपलब्ध हों : _____

पहले रोग—निदान पर आयु : _____

पहले लक्षण के समय आयु : _____

पहले लक्षण क्या थे? _____

किन रिश्तेदारों को वीएचएल है? _____

कौन—से उपचार किए गए हैं : _____

बेहिचक होकर कोई भी अतिरिक्त प्रासंगिक जानकारी शामिल करें।

कृपया मेल करें :

आपके क्षेत्र के लिए वीएचएल टिशू बैंक का पता, इंटरनेट पर <http://www.vhl.org/bank> या वीएचएल फैमिली एलायंस पर पाया जा सकता है।ईमेल : bank@vhl.org

महत्वपूर्ण : शल्यक्रिया संबंधी आपात स्थिति होने या मृत्यु हो जाने की स्थिति में, कृपया टिशू बैंक को तुरंत (किसी भी समय, किसी भी दिन या रात को) सूचित करें।

24 घंटे के अंदर रिकवर नहीं किए गए ऊतक का इस्तेमाल

शोध के लिए नहीं किया जा सकता है।



VHL
FAMILY
ALLIANCE

खंड 11 :

नवीनतम जानकारी रखना

औषधि-जगत में तेजी से बदलाव आ रहे हैं। वर्ष 1993 से एकसाथ काम करके, हमने वीएचएल को नियंत्रित करना और अपने स्वास्थ्य का प्रबंधन करना सीखने की दिशा में बड़े-बड़े उग भरे हैं।

परिवारों और चिकित्सकों तक उनकी अपनी भाषाओं में पहुंच बनाने के लिए, स्वयंसेवी अनुवादकों की एक टीम ने इस पुस्तिका को अधिक से अधिक भाषाओं में अनुवादित करने के लिए बहुत मेहनत की है। इसी वजह से, हमने इस पुस्तिका को यथासंभव सीधा-स्पष्ट और संतुलित रखने का प्रयास किया है।

जब आप वीएचएल से संबंधित किसी मसले की पहचान कर लेंगे, तो आपको उस मसले को प्रबंधित करने के लिए नवीनतम जानकारी की आवश्यकता होगी — यह कहाँ पर स्थित है, कितना बड़ा है, और अन्य विभिन्न विशेषताओं, जिनका मूल्यांकन करने में आपकी अपनी चिकित्सकीय टीम आपकी सहायता कर सकती है, के आधार पर उपचार अलग-अलग होंगे।

यदि आपको द्वितीय मतों के स्रोत-संपर्क तलाश करने में सहायता की जरूरत हो, तो कृपया अपने देश में वीएचएल फैमिली एलायंस के संपर्क-सूत्रों से बेझिझक संपर्क करें। स्थानीय सहायता समूहों की एक सूची इंटरनेट में vhl.org पर मौजूद है।

चाहे आप यातायात की सुविधा से वंचित किसी दूर-दराज के इलाके में ही क्यों न रहते हों, पर इंटरनेट आपको सहायता दिलाने में मदद करता है। कृपया ऑनलाइन सहायता संसाधनों तक पहुंच बनाने के लिए vhl.org पर जाएं।

यदि आपकी इंटरनेट तक पहुंच नहीं है, तो आप यू.एस, कनाडा, और मेक्सिको में टोल-फ्री नंबर 1-800-767-4 वीएचएल पर टेलीफोन कर सकते हैं। इसके अलावा इस पुस्तिका में दिए गए पत्तों पर फोन, फैक्स, कर सकते हैं या पत्र लिख सकते हैं।

आपने जो कुछ जाना-सीखा कृपया उसे साझा करें, और उस शानदार सहायता समुदाय से जुड़ें जिसका अब आप भी एक हिस्सा हैं।

यह पुस्तिका, मुख्यतः वीएचएल फैमिली एलायंस के डाक संबंधी पते की नवीन सूचना देने और इस पुस्तक को हमारी नई वीएचएल हैंडबुक किडज़ एडिशन (2009) के साथ अमेजन के ज़रिए उपलब्ध कराने के लिए, 2009 में प्रकाशित हो रही है।

चूंकि हम इस पुस्तिका का एक नवीनतम संस्करण 2010 में प्रकाशित करने की उम्मीद करते हैं, इसलिए वीएचएल फैमिली एलायंस से संस्करण 3.2 की एक निःशुल्क प्रति पाने के लिए एक कूपन संलग्नित कर रहे हैं।

हम उम्मीद करते हैं कि आप एलायंस को सहयोग देने वाले एक सदस्य बनेंगे। हमें एक उपचार प्राप्त करने के लिए साथ मिलकर काम करने वाले समस्त परिवारों, मित्रों, चिकित्सकों, और शोधकर्ताओं की आवश्यकता है।

हमारा मिशन

वीएचएल द्वारा प्रभावित सभी लोगों के लिए

रोग—निदान

उपचार

और जीवन की गुणवत्ता में सुधार लाना है।

कृपया इस लक्ष्य को प्राप्त करने में हमारी मदद करें।

वीएचएल फैमिली एलायंस

के प्रकाशन :

वीएचएल हैंडबुक किडज़ एडिशन (2009)

योर फैमिली हेल्थ ट्री (2008)

वीएचएल हैंडबुक : व्हाट यू नीड टू नो अबाउट वीएचएल, संस्करण 3.0 (2005) या 3.1 (2009) – संशोधन 3.2 वर्ष 2010 तक संभावित। कृपया अगले पृष्ठ पर कूपन देखें।

इंटरनेट पर उपलब्ध संसाधन :

ऑनलाइन सहायता समूह

ऑनलाइन सर्च इंजन

रोग—निदान एवं उपचार पर नवीनतम जानकारी

देखें <http://vhl.org>

कूपन :

मई 2009 के बाद इस पुस्तक को खरीदने वालों के लिए :

संस्करण 3.2 की "नवीनतम" प्रति प्राप्त करने के लिए कृपया यह कूपन वीएचएल फैमिली एलायंस को लौटा दें, "नवीनतम" प्रति में महत्वपूर्ण अपडेट होंगे।

- गैर-सदस्य इस कूपन की सहायता से वीएचएलएफए का संस्करण 3.2 आधी कीमत पर प्राप्त कर सकते हैं।
- शुल्क देने वाले सदस्य इस कूपन के बदले संस्करण 3.2 की निःशुल्क प्रति प्राप्त कर सकते हैं।

इस विशेष वन-टाइम पेशकश के लिए इस पृष्ठ की फोटोप्रतिलिपियां स्वीकार नहीं की जाएंगी।

नाम _____

पता _____

शहर _____

राज्य/प्रांत _____

जिप/पोस्टकोड _____ देश _____

दिन के समय हेतु फोन _____

सायंकालीन फोन _____

ईमेल _____

सदस्यता के लाभ :

वीएचएलएफए के शुल्क देने वाले सदस्यों को सिर्फ-सदस्य हेतु छूट की कीमत पर हमारे प्रकाशनों की जितनी चाहे उतनी प्रतियां उपलब्ध होंगी।

कृपया सदस्यता संबंधी जानकारी के लिए अगला पृष्ठ देखें।

वीएचएल फैमिली एलायंस में सदस्यता

☐ हां, मैं अलायंस में शामिल होना चाहता/चाहती हूँ!

नाम और पता संबंधी जानकारी पिछली तरफ भरें।

मेरे चेक या क्रेडिट कार्ड के भुगतान में शामिल हैं :

☐ न्यूज़लेटर सहित यू.एस. में सदस्यता के लिए \$25

☐ युनाइटेड स्टेट्स के बाहर सदस्यता के लिए \$35 (यूएसडी)

(डाकव्यय में सहायता के लिए – सिर्फ क्रेडिट कार्ड या यूएस फंड्स)

☐ योगदान करने वाले सदस्य हेतु \$100

☐ लिंडाउ सोसाइटी

हेतु \$1000

_____ कर-कटौती* के अतिरिक्त योगदान

कुल : \$ _____

भुगतान की विधि : ☐ वीएचएल फैमिली एलायंस के लिए, चेक संलग्नित हैं

☐ मास्टर कार्ड/वीजा कार्ड # _____

वैद्यता समाप्ति की तिथि : _____ कार्ड पर नाम : _____

हस्ताक्षर _____

मैं हूँ एक ☐ वीएचएल रोगी ☐ वीएचएल परिवार के सदस्य ☐ समर्थक मित्र

☐ स्वास्थ्यचर्या पेशेवरकर्म, विशेषज्ञता _____

आपको एलायंस के बारे में कैसे पता चला? _____

हमारे लिए आपकी प्रतिक्रिया मूल्यवान है!

कृपया इस पुस्तक को बेहतर बनाने में हमारी सहायता करें।

आपका धन्यवाद!

मेल करें : वीएचएलएफए, 2001 बीकन स्ट्रीट, सुइट 208, बोस्टन, एमए 02135 यूएसए

* वीएचएल फैमिली एलायंस एक गैर-लाभकारी चैरिटी के रूप में पंजीकृत है जिसके कर प्राधिकारी युनाइटेड स्टेट्स, कनाडा, ग्रेट ब्रिटेन, और साथ ही अन्य देशों में भी हैं।