

## विषय-सूची

परिचय .....	3
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी क्या है?.....	4
इतिहास और अन्य नाम.....	5
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कितनी आम बीमारी है?.....	5
हायपर कार्डियोमायोपैथी होने का क्या कारण है? .....	5
क्रोमोसोम से प्रोटीन तक.....	6
डीएनए (DNA) .....	7
नई खोजें.....	8
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी हृदय को कैसे नुकसान पहुंचाती है? .....	10
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय .....	12
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कब होती है? .....	16
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में कौन-से लक्षण उत्पन्न होते हैं?.....	16
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का निदान कैसे किया जाता है? .....	18
प्रभावित व्यक्ति के लिए संभावित परिणाम क्या हैं? .....	21
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की जटिलताएं .....	22
चिकित्सा.....	23

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी जीवनशैली को किस तरह प्रभावित करती है?.....	29
परिवार के लोगों की जांच-पड़ताल.....	29
बच्चे होने के बारे में .....	30
कार्डियोमायोपैथी में मनोवैज्ञानिक एडजस्टमेंट .....	31
साधारण सलाह .....	35
कौन-से अनुसंधान किए जा रहे हैं? .....	36
बार-बार पूछे जाने वाले प्रश्न.....	36
शब्दावली .....	39
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी (HCM) के मेडिकल पहलुओं के बारे में मरीजों और सम्बन्धियों के लिए सामान्य निर्देश .....	38
सदस्यता फॉर्म .....	45

# हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी

## महत्वपूर्ण

बहुत-से प्रभावित लोगों के लिए हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी एक ऐसी बीमारी है, जो जीवन की क्वालिटी या अवधि को सीमित नहीं करेगी। परन्तु कुछ थोड़े-से लोगों को महत्वपूर्ण लक्षणों का अनुभव होगा और उनकी अचानक मृत्यु हो जाने का खतरा है। निदान की पुष्टि और संभावित परिणामों और विशेष रूप से, जटिलताओं के खतरे का मूल्यांकन करने के लिए किसी हृदयरोग विशेषज्ञ से मूल्यांकन कराने की सिफारिश की जाती है।

## परिचय

यह प्रकाशन हर उस व्यक्ति के लिए है जो हृदय की बीमारी, हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के बारे में अधिक जानकारी प्राप्त करने को इच्छुक है। इसे डाक्टरों, अन्य मेडिकल कर्मियों और जिनको यह बीमारी है उनके परामर्श से तैयार किया गया है। इसकी विषय-वस्तु बीमारी के बारे में मरीजों और उनके सम्बन्धियों के बहुत-से प्रश्नों और चिन्ताओं के समाधान ढूंढने का प्रयास करती है।

बीमारी का वर्णन करने वाले और डाक्टरों से बातचीत के दौरान उपयोग में आने वाले मेडिकल शब्दों को आलेख में शामिल व स्पष्ट किया गया है। इसके अतिरिक्त **मोटे इटैलिक्स** अक्षरों के रूप में उपयुक्त शब्दों को, पुस्तिका के अंत में, एक शब्दावली में स्पष्ट गया है।

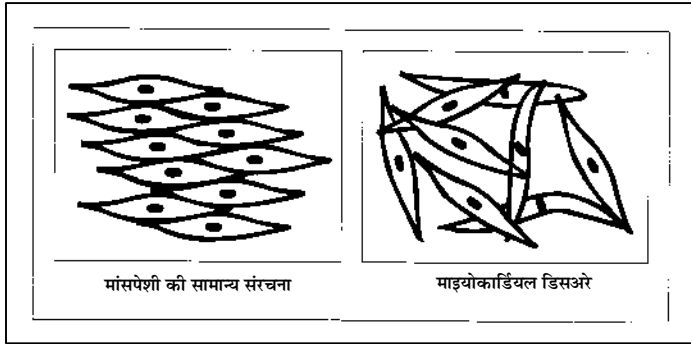
इस पुस्तिका के आगामी संस्करणों में सुधार करने के प्रयोजन से कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन पत्र-व्यवहार और टिप्पणियां आमंत्रित करता है। इस पुस्तिका को पढ़ने के बाद यदि आपको कुछ और पूछना हो, तो दिए हुए टेलीफोन, पत्र या ई-मेल के जरिए हमें संपर्क करने में कृपया संकोच न करें।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी क्या है ?

कार्डियोमायोपैथी एक ऐसी बीमारी है जिसमें हृदय की मांसपेशी, बिना किसी प्रकट कारण के, असामान्य हो जाती है। कार्डियोमायोपैथी शब्द, मात्र वर्णनात्मक है, जिसका अर्थ है हृदय की मांसपेशी की बीमारी। कार्डियोमायोपैथी मुख्यतः चार प्रकार की होती है: हायपरट्रॉफिक (HCM), डायलेटेड (DCM), रेस्ट्रिक्टिव (RCM) और आरटाइथमोजेनिक राइट वेंट्रीक्यूलर (ARVC).

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की मुख्य विशिष्टता है हृदय की मांसपेशी का अत्यधिक मोटा हो जाना (हायपरट्रॉफिक का शाब्दिक अर्थ है मोटा हो जाना)। सामान्य व्यक्तियों में, उच्च रक्त चाप या काफी समय तक एथलेटिक प्रशिक्षण के परिणाम स्वरूप, हृदय की मांसपेशी का मोटी हो जाना संभव है। किन्तु हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में मांसपेशी के मोटे होने का कोई प्रकट कारण नहीं है।

इसके अतिरिक्त हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय की मांसपेशी की माइक्रोस्कोप द्वारा जांच से इसकी असामान्यता का पता चलता है। मांसपेशी की कोशिकाओं का सामान्य अलाइनमेंट नदारद होता है और इस असामान्यता को *मायोकार्डियल डिसअरे* कहते हैं (चित्र 1).



### चित्र 1

#### मायोकार्डियल डिसअरे

इन चित्रों में एक सामान्य हृदय की मांसपेशी की कोशिकाओं की नियमित, समान्तर अलाइनमेंट और हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय के कुछ हिस्सों में मांसपेशी की कोशिकाओं में पाई गई अनियमिता, अव्यवस्थित अलाइनमेंट या मायोकार्डियल डिसअरे का अंतर दिखाया गया है।

## इतिहास और अन्य नाम

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की पहचान पहली बार 1950 के दशक के अंत में हुई थी। बीमारी को कई नामों से जाना जाता है, जिनमें शामिल हैं हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी ओब्स्ट्रक्टिव कार्डियोमायोपैथी (संक्षेप में HOCM), इंडियोपैथिक हायपरट्रॉफिक, सब-ऑरोटिक स्टेनासिल (संक्षेप में IHSS), और मस्क्यूलर सब-ऑरोटिक स्टेनासिल। सामान्य नाम हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी (HCM) का अब काफी व्यापक रूप से उपयोग किया जाता है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कितनी आम बीमारी है?

हाल ही में किए गए अध्ययनों से पता चला है कि हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी पहले की रिपोर्टों की अपेक्षा काफी आम बीमारी है। अब अनुमान लगाया गया है कि यूके की जनसंख्या का लगभग 500 में से 1 व्यक्ति इस बीमारी से पीड़ित है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी होने का क्या कारण है?

ज्यादातर मामलों में बीमारी वंशानुगत होती है, यद्यपि अन्य मामलों में या तो वंशानुगतता का प्रमाण नहीं मिलता या अनुवांशिकता का पता लगाने के लिए व्यक्ति-विशेष के परिवार के बारे में जानकारी अपर्याप्त होती है।

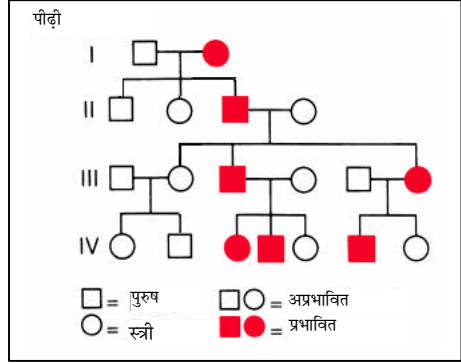
प्रभावित परिवारों में, बीमारी एक पीढ़ी से अगली पीढ़ी में जा सकती है। अनुवांशिकता की प्रवृत्ति को हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी *ऑटोसोमल डोमिनेंट* कहते हैं, देखिए **चित्र 2** और बीमारी प्रभावित पुरुष या स्त्री से लग सकती है। बीमारी पीढ़ियों को लांघती नहीं है, परन्तु कुछ लोगों में इसका स्वरूप काफी मन्द हो सकता है। यदि माता या पिता को हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी है, तो उनके बच्चों में यह बीमारी पहुंचने की संभावना 50% है।

कभी-कभी, दूसरी बीमारियों, जैसे मिटोकॉन्ड्रियल डिसऑर्डर या फैब्री'ज डिजीज़, के कारण हृदय की मांसपेशी अत्यधिक मोटी हो जाती है। ऐसी बीमारियां बहुत कम होती हैं और कभी-कभी उनका इलाज किया जा सकता है।

## चित्र 2

### वंश-वृक्ष

यह वंश-वृक्ष हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी से प्रभावित चार पीढ़ियां दर्शाता है। बीमारी बिना कोई पीढ़ी लांघे, एक पीढ़ी से अगला पीढ़ी में पहुंच जाती है। इसे ऑटोसोमल डोमिनेन्ट इन्हेरिटेन्स कहते हैं। प्रभावित व्यक्ति के प्रत्येक बच्चे की बीमारी को विरासत में पाने की संभावना 50:50 होती है।



## क्रोमोसोम से प्रोटीन तक

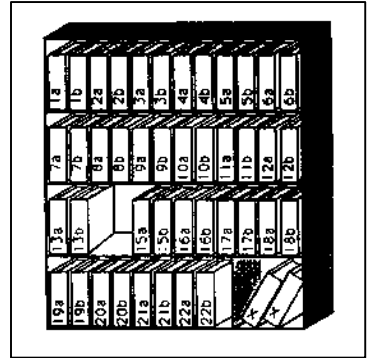
बीमारी की प्रकृति को समझने का ज्यादातर काम जीन की असामान्यताओं पर अनुसंधान करना है। इसे संदर्भ के साथ समझने के लिए:

इस बुक-केस को देखिए!

हम एक विशेष शब्द ढूंढ रहे हैं जिसमें वर्तनी की भूल है!

कोशिका में क्रोमोसोम के 22 जोड़े होते हैं और सेक्स-क्रोमोसोम का एक जोड़ा।

हम कह सकते हैं कि क्रोमोसोम एन्सायक्लोपीडिया के एक खण्ड की तरह है। हर व्यक्ति के पास उसी खण्ड की दो प्रतियां हैं, एक मां से मिली है और दूसरी पिता से।



## डीएनए (DNA)

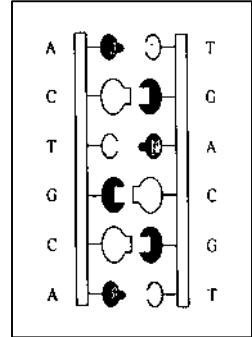
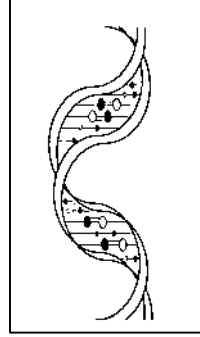
DNA एक बहुत लम्बा मोलेक्यूल होता है जिसमें चार अलग-अलग तरह की इकाइयां होती हैं।

इन इकाइयों को न्यूक्लियोटाइड्स कहते हैं और वे हैं एडेनाइन, थाइमाइन, गुआनाइन और सायटोसाइन।

न्यूक्लियोटाइड्स एक-दूसरे के साथ विशेषरूप से जुड़े रहते हैं - A के साथ T और C के साथ G।

यह बंधन DNA के दो धागों को इकट्ठा रखता है।

333न्यूक्लियोटाइड्स का क्रम और उनकी लम्बाई निर्धारित करती है कि DNA के सिक्वेन्स से कौन-सी प्रोटीन पैदा होगी।



## नई खोजें

हाल ही में किए गए अनुसंधानों से कम-से-कम 10 सम्बद्ध जीन्स में जो हृदय की मांसपेशी की कोशिकाओं के विकास के लिए महत्वपूर्ण हैं, असामान्यताओं का पता चला है। असामान्यताओं को म्यूटेशन कहा जाता है और इसे DNA के जनेटिक कोड में वर्तनी की मूल से जोड़ा जा सकता है। लगभग 50-60% परिवारों के प्रभावित व्यक्तियों में, हृदय के संकुचन के लिए महत्वपूर्ण प्रोटीन की जीन में म्यूटेशन पाया गया है; बेटा मायोसिन हेवी चेन, ट्रोपोनिन T, आल्फा ट्रोपोमायोसिन, कार्डिएक मायोसिन बाईंडिंग प्रोटीन-C, या आवश्यक और नियामक लाइट चेन्स।

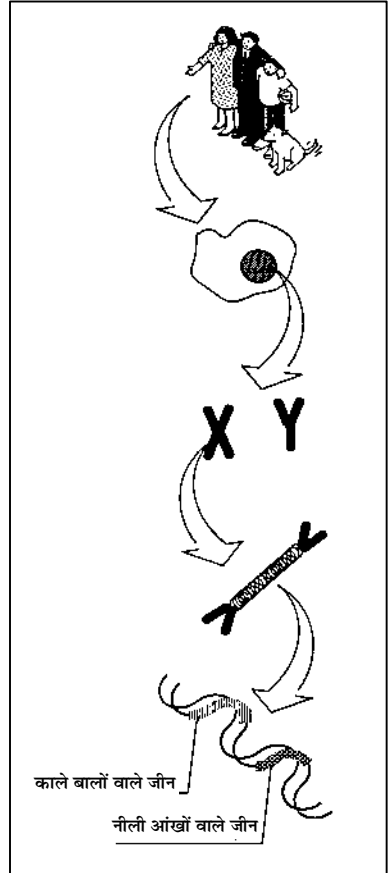
हमारी शरीर लाखों कोशिकाओं से बना है

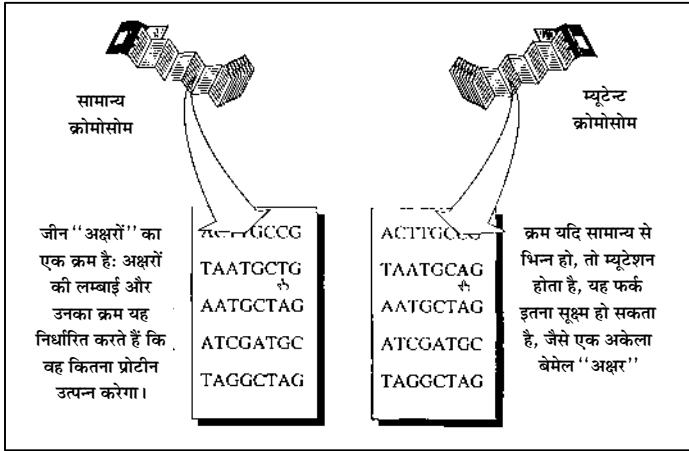
प्रत्येक में एक न्यूक्लियस होता है

प्रत्येक में 46 क्रोसमोस होते हैं

प्रत्येक क्रोमोसोम DNA के एक लम्बे स्पायरल से बना है

DNA स्पायरल जीन्स में बंटता हुआ है





चित्र 6

### सामान्य क्रोमोसोम

जीन 'अक्षरों' का एक क्रम है; वर्णों की लम्बाई और उनका क्रम इससे उत्पन्न होने वाले प्रोटीन की प्रकृति निर्धारित करते हैं।

### म्यूटेन्ट क्रोमोसोम

जब क्रम मानदंड के अनुसार नहीं होते तो म्यूटेशन उत्पन्न होता है। यह फर्क इतना बारीक हो सकता है जैसे एक अकेला बेमेल 'अक्षर'।

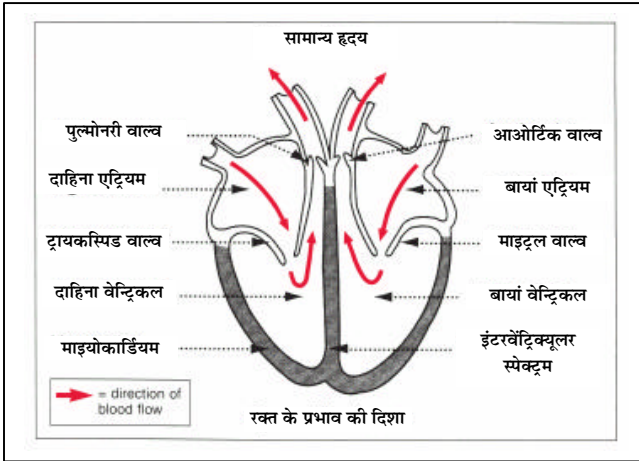
जीन की इन असामान्यताओं की खोज हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी के कारणों को समझने की दिशा में एक महत्वपूर्ण कदम है। आगे चलकर, इससे रक्त या लार के परीक्षण से निदान करना संभव होना चाहिए, जो बच्चों और किशोरों के लिए विशेष रूप से उपयोगी होगा।

लगातार किए जा रहे अनुसंधानों का लक्ष्य है अन्य जीन/जीन्स की पहचान करना, जिनके कारण हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी होता है, और यह जानना कि जीन की इन असामान्यताओं से हृदय में असामान्यता किस प्रकार होती है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी हृदय को कैसे नुकसान पहुंचाती है?

### सामान्य हृदय

सामान्य हृदय की संरचना व उसकी कार्य-विधि से परिचित हो जाना हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में होने वाली असामान्यता को समझने में सहायक होगा। चित्र 7 में हृदय और हृदय के चैम्बर्स वाल्व्स और रक्त-प्रवाह की दिशा दिखाई गई है। हृदय की दीवारें **मायोकार्डियम** नामक विशेष मांसपेशी से बनी हैं। हृदय का यही वह हिस्सा है जो हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में असामान्य हो जाता है।

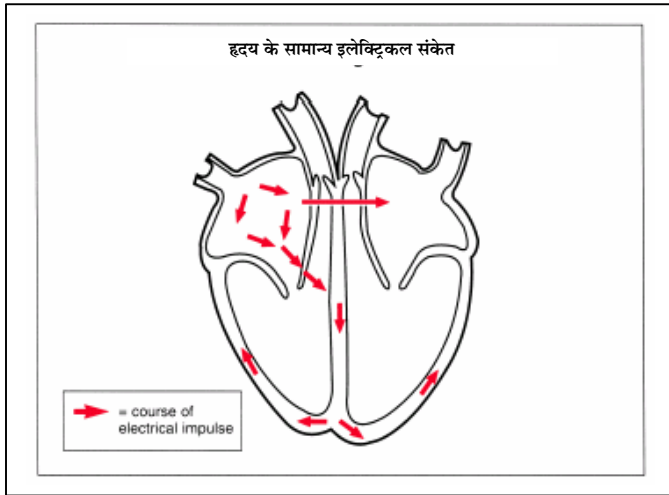


### चित्र 7

सामान्य हृदय की संरचना और उसकी कार्य-विधि

यह सामान्य हृदय की आन्तरिक संरचना की डायग्राम द्वारा प्रस्तुति है। चार चैम्बर्स और चार एक-तरफा वाल्व्स दिखाए गए हैं। हृदय से होकर-रक्त के प्रवाह की दिशा तीरों द्वारा दिखाई गई है: दाहिनी आट्रियम शरीर से रक्त प्राप्त करती है, उसे दाहिनी वेंट्रिकल में भेज देती है, जो इसे, ऑक्सीजन प्राप्त करने के लिए, फेफड़ों में पंप कर देता है। फेफड़ों में से रक्त बाईं आट्रियम में वापस आता है। उसे बाईं वेंट्रिकल में भेजा जाता है, जो इसे एक-और चक्र के लिए पूरे शरीर में पंप कर देता है।

**चित्र 8** में एक सामान्य हृदय, और हृदय की इलेक्ट्रिकल गतिविधि दिखाई गई है। हृदय की प्रत्येक धड़कन, हृदय के अपने प्राकृतिक पेसमेकर से आरंभ होने वाले, और हृदय के बीच से गुजरने वाले इलेक्ट्रिकल संकेत का परिणाम है, जिससे हृदय की मांसपेशी संकुचित होती है और रक्त को बाहर फेंकती है। हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी में, हृदय की मांसपेशी में होने वाली असामान्यता, कभी-कभी सामान्य इलेक्ट्रिकल गतिविधि में व्यवधान डाल सकती है। हृदय के असामान्य खण्ड में इलेक्ट्रिकल संकेत अस्थिर हो सकता है, क्योंकि यह फायब्रोसिस (स्केरिंग), और अस्तव्यस्त कोशिकाओं के क्षेत्रों में गुजरता है। इसके परिणामस्वरूप, इलेक्ट्रिकल आवेग अव्यवस्थित हो सकते हैं, जिससे हृदय की तेज या अनियमित लय उत्पन्न होगी।



### चित्र 8

हृदय में सामान्य इलेक्ट्रिकल आवेग

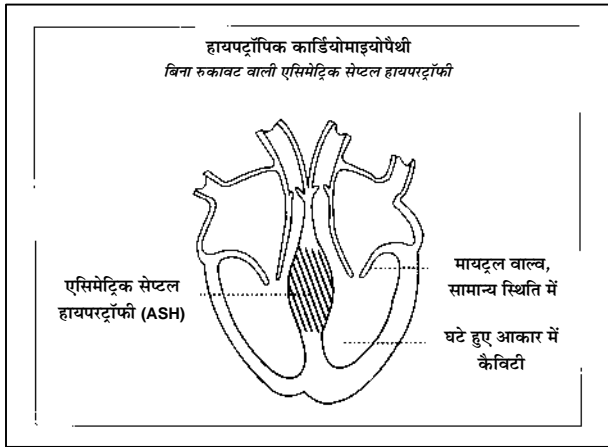
सामान्य इलेक्ट्रिकल आवेग दाहिने आट्रियम में आरंभ होते हैं, जैसा कि तीरों द्वारा दिखाया गया है। यह विशेष संचालक ऊतकों द्वारा, हृदय के जरिए, और संकुचन आरंभ करने के लिए मांसपेशी में पहुंचता है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय की प्रमुख असामान्यता है मांसपेशी का अत्यधिक मोटा हो जाना। मोटा होना सामान्यतः किशोरावस्था के आरंभ में शुरू होता है और वयस्क होने के बाद तक रूक जाता है, अर्थात् लगभग सत्रह-अठारह से लेकर बाइस-तेइस तक। इस उम्र के बाद मोटा होना सामान्य नहीं है। कभी-कभी, जीवन में आगे चलकर, मांसपेशी कुछ दुबली हो सकती है। कुछ मामलों में, मांसपेशी का मोटा होना बाद के जीवन में होता है। बीमारी की यह प्रस्तुति, संभवतः एक विशेष जीन की असामान्यता के साथ बहुत आम है। मांसपेशी की मोटाई का वितरण या हायपरट्रॉफी, परिवर्तनशील है। बाईं वेंट्रिकल लगभग हमेशा प्रभावित होती है और कुछ मरीजों में दाहिनी वेंट्रिकल की मांसपेशी भी मोटी हो जाती है।

### एसिमेट्रिक सेप्टल हायपरट्रॉफिक

चित्र 9 में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का सबसे आम स्वरूप दिखाया गया है, जहां मांसपेशी का मोटा होना, मुख्य रूप से सेप्टम, या हृदय के दाहिने और बाईं ओर की विभाजक दीवार में पाया जाता है।



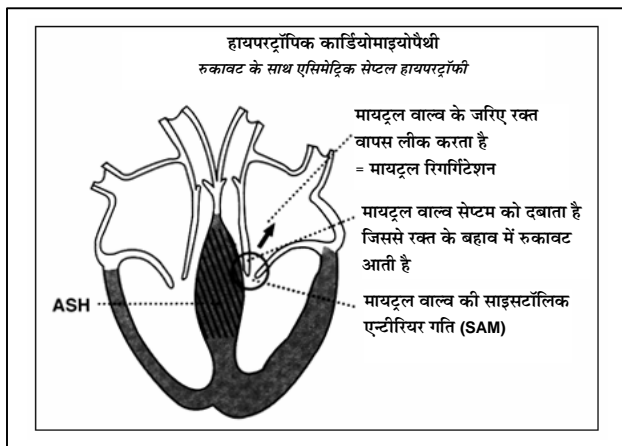
### चित्र 9

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी: रुकावट के बिना एसिमेट्रिक सेप्टल हायपरट्रॉफिक इस डायग्राम में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का सबसे आम स्वरूप दिखाया गया है, जिसमें मांसपेशी मोटा का होना मुख्यतः सेप्टम के ऊपरी हिस्से में दिखाई देता है।

नोट कीजिए कि मायट्रल वाल्व की स्थिति सामान्य रहती है।

**चित्र 9** से देखा जा सकता है कि हायपरट्रॉफिक, सामान्यतः हृदय के बाएं व दाएं चेम्बर्स को विभाजित करने वाली दीवार (सेप्टम) में सबसे अधिक रहती है। इस क्षेत्र में होने वाली मोटाई, आउटफ्लो ट्रैक्ट को संकरा करने के लिए पर्याप्त होती है, **चित्र 10**. कुछ मरीजों में गाढ़ा होने के साथ-साथ हृदय से निकल कर प्रमुख रक्त वाहिनी आओर्टा में पहुंचने वाले रक्त का प्रवाह भी रूक जाता है।

इन हालातों में, हृदय से रक्त का प्रवाह निकलने के दौरान, माइट्रल वाल्व सेप्टम को स्पर्श करता है। सामान्यतः इन संरचनाओं के बीच में काफी खाली जगह होनी चाहिए, **चित्र 9**. आउटफ्लो ट्रैक्ट का इस प्रकार संकरा हो जाना, रक्त की सामान्य निकासी में व्यवधान डालता है। इससे रक्त प्रवाह तीव्रता से होता है, और कभी-कभी रूकावट भी आ जाती है। तीव्र बहाव के कारण एक घरघराहट की आवाज़ होती है, जिसे स्टेथोस्कोप से सुना जा सकता है। इस तरह के मरीजों में, माइट्रल वाल्व की असामान्य स्थिति इसमें लीक पैदा कर सकती है। इसे माइट्रल रिगॉर्गिटेशन कहते हैं और इससे घरघराहट पैदा हो सकती है, **चित्र 10**.



## चित्र 10

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी: रूकावट के साथ एसिमेट्रिक सेप्टल हायपरट्रॉफी

एसिमेट्रिक सेप्टल हायपरट्रॉफी के कुछ मालमों में, हृदय से रक्त के आउटफ्लो में रूकावट आ सकती है, जैसा कि यहां दिखाया गया है। नोट करें कि माइट्रल-वाल्व अब सेप्टम को स्पर्श कर रहा है, जिससे आउटफ्लो ट्रैक्ट में रूकावट आ गई है। माइट्रल वाल्व के जरिए कुछ रक्त वापस लीक हो रहा है ( *माइट्रल रिगॉर्गिटेशन* )।

## मांसपेशी मोटी होने की अन्य प्रवृत्तियां

कुछ मरीजों में मांसपेशी पूरे वेंट्रिकल में एक समान मोटी होती है। इसे सिमेट्रिक या कॉन्सेन्ट्रिक लेफ्ट वेंट्रीक्यूलर हायपरट्रॉफिक कहते हैं, **चित्र 11**. कुछ थोड़े-से मरीजों में (लगभग 10%) मायोकार्डियल का मोटा होना मुख्यरूप से हृदय के सिरे या शीर्ष बिन्दु पर पाया जाता है, **चित्र 12**.

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय का कार्य-निष्पादन

मोटी हो गई मांसपेशी में, सामान्यतः संकुचन ठीक-ठीक होता है और यह हृदय से ज्यादातर रक्त बाहर निकाल देती है। परन्तु, हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में मांसपेशी अक्सर सख्त हो जाती है और वह ठीक से विश्राम नहीं कर पाती, जिसके कारण फैलने के लिए उसे अधिक दबाव की ज़रूरत पड़ती है।

कभी-कभी, मरीजों में हायपरट्रॉफी बहुत कम या बिलकुल नहीं होती किन्तु वेंट्रिकल्स में रक्त के सामान्य प्रवाह में गंभीर रूकावट हो रही होती है। ऐसे हालातों में, इसे *रेस्ट्रिक्टिव कार्डियोमायोपैथी* से भिन्न करना मुश्किल हो सकता है और सही निदान, दोनों अवस्थाओं की अन्य क्लिनिकल विशिष्टताओं की उपस्थिति पर निर्भर करता है।

## माइक्रोस्कोप के नीचे मांसपेशी की कोशिकाएं

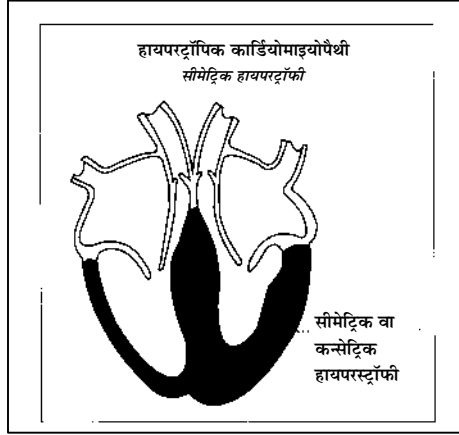
हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय की मांसपेशी की माइक्रोस्कोप के नीचे रखकर जांच करने से पता चलता है कि मांसपेशी की कोशिकाओं की सामान्य समानान्तर अलाइन्मेंट समाप्त हो गई है और कोशिकाएं अव्यवस्थित दिखाई देती हैं। इस असामान्यता को मायोकार्डियल डिसअरे कहते हैं, **चित्र 1**. मायोकार्डियल डिसअरे का हृदय की सामान्य इलेक्ट्रिकल गतिविधियों के साथ हस्तक्षेप करना संभव है और इससे हृदय की धड़कन की अनियमितताएं पूर्व-निर्धारित हो जाती हैं।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में हृदय के सामान्य अंग

दूसरी बीमारियों में आमतौर पर प्रभावित होने वाले हृदय के अंग, उदाहरण के लिए, हृदय के वाल्व और मुख्य कोरोनरी आर्टरीज़ (रक्त वाहिनी शिराएं जो हृदय की मांसपेशी को सप्लाई देती हैं), हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में अक्सर सामान्य रहती हैं।

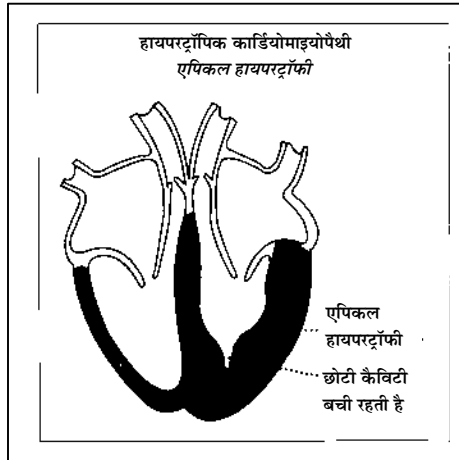
### चित्र 11

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी:  
सिमेट्रिक हायपरट्रॉफी। इस हालत में  
मांसपेशी, पूरे बाएं वेंट्रिकल में एक-जैसी  
प्रचंडता से मोटी होती है।



### चित्र 12

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी:  
एपिकल हायपरट्रॉफी। हायपरट्रॉफिक  
कार्डियोमायोपैथी के इस स्वरूप में,  
मांसपेशी का मोटा होना मुख्य रूप से  
बाएं वेंट्रिकल के सिरे (शीर्ष बिन्दु) पर  
पाया जाता है। सिर्फ एक छोटी-सी  
दरार-जैसी कैविटी बची रहती है।



## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कब होती है ?

यद्यपि हायपरट्रॉफी जन्म के समय या बचपन में ही मौजूद रह सकती है, इस समय हृदय का सामना दिखाई देना बहुत आम बात है। कभी-कभी हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के कारण मृत शिशु पैदा होते हैं। यह बीमारी शैशव में भी विकसित हो सकती है और यदि यह कंजेस्टिव हार्ट फेल्यर के साथ मौजूद हो, तो, घातक हो सकती है। परन्तु, हायपरट्रॉफी का उम्र के साथ-साथ बढ़ना बहुत आम है और लगभग-अठारह-उन्नीस या बाइस-तेइस के आसपास अक्सर स्पष्ट हो जाती है। इस समय के बाद, ज्यादातर मरीजों में मांसपेशी की मोटाई में कोई महत्वपूर्ण परिवर्तन नहीं होता।

बच्चों और किशोरों की बीमारी का पता अक्सर उस समय चलता है, जब परिवार में किसी वयस्क व्यक्ति के प्रभावित हो जाने पर पूरे परिवार के सभी सदस्यों की जांच की जाती है। जिन मरीजों के परिवार में यह बीमारी पहले कभी किसी को न हुई हो, उनका निदान अक्सर सामान्य इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम (ECG) और इकोकार्डियोग्राम (Echo) किए जाते समय घरघराहट, या किसी असामान्यता का पता लगने से होता है।

## देर से होने वाली बीमारी

कुछ थोड़े-से लोगों में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी, पहली बार उनके जीवन के बाद के वर्षों में होती है। इसे कभी-कभी 'लेट-ऑनसेट' हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कहा जाता है। 'लेट-ऑनसेट' बीमारी वाले मरीजों के लक्षण और उनकी चिकित्सा वही होती है जो कम उम्र में बीमार पड़ने वाले लोगों की होती है। कुछ परिस्थितियों में, 'लेट-ऑनसेट' बीमारी के मरीजों के सम्बन्धियों को, बीस-बाइस की उम्र के बाद अपनी जांच दोबारा कराने के लिए कहा जा सकता है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में कौन-से लक्षण उत्पन्न होते हैं ?

ऐसे कोई खास लक्षण या शिकायत नहीं हैं जो सिर्फ हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में ही होते हों। लक्षण प्रकट होने के कारण अक्सर स्पष्ट नहीं होते; वे व्यक्ति के जीवन में कभी भी दिखाई दे सकते हैं, भले ही बीमारी कुछ समय मौजूद रही हो। लक्षणों में शामिल हो सकते हैं:

## सांस फूलना

सांस फूलने और क्लॉन्टि के कारण व्यायाम करने की समता सीमित हो सकती है। बहुत-से लोगों में व्यायाम करने की सीमा बहुत कम होती है, लेकिन कभी-कभी, यह सीमा गंभीर हो सकती है और कुछ थोड़े-से लोगों में आराम करते समय भी सांस फूल सकती है।

## छाती का दर्द

परिश्रम करने पर छाती में दर्द (कभी-कभी जिसे एन्जाइना कहते हैं), एक आम लक्षण है। दर्द कभी-कभी आराम करते समय या नींद के दौरान भी हो सकता है और लगातार बना रह सकता है। कुछ मरीजों में, दर्द की मांसपेशी में ऑक्सीजन की मांग और सप्लाइ में असंतुलन के कारण होता है। यद्यपि हृदय को रक्त की सप्लाइ करने वाल मुख्य कोरोनरी आर्टरीज़ सामान्य रहती हैं, मांसपेशी के ही अंदर की माइक्रोस्पोपिक आर्टरीज़ संकरी हो सकती हैं। इसलिए, कभी-कभी, जैसे कि व्यायाम करते समय, हृदय की मांसपेशी को अपनी जरूरतें पूरी करने के लिए पर्याप्त ऑक्सीजन नहीं मिलती।

## पल्पिटेशन

कुछ लोग, कभी-कभी, हृदय की एक अतिरिक्त धड़कन या बीच में एक धड़कन न होना महसूस कर सकते हैं। लेकिन अक्सर यह असामान्य नहीं है। पल्पिटेशन का अर्थ है हृदय की धड़कन में परिवर्तन की जानकारी। यह कई तरह से हो सकती है। कुछ मामलों में, पल्पिटेशन अचानक आरंभ हो सकती है बहुत तेज लग सकती है, उसके साथ-साथ पसीना आ सकता है और सिर में हल्कापन महसूस हो सकता है। यदि संभव हो, तो इन घटनाओं के कारण निश्चित करने चाहिए और उनकी चिकित्सा की जानी चाहिए।

## सिर में हल्कापन और बेहोशी

जिन लोगों को यह बीमारी होती है, वे सिर में हल्कापन, चक्कर आना और, अधिक गंभीर अवस्था में, बेहोशी महसूस कर सकते हैं। ऐसा, व्यायाम करने पर, पल्पिटेशन होने पर, या बिना किसी स्पष्ट कारण के हो सकता है। ये क्यों होते हैं, यह हमेशा स्पष्ट नहीं होता। वे हृदय की धड़कन की अनियमितता और रक्तचाप में कमी आ जाने के कारण हो सकते हैं। सिर में हल्केपन की, और निश्चित रूप से बेहोशी की, घटना अपने डाक्टर को बतानी चाहिए और उसकी छान-बीन की जानी चाहिए।

## शारीरिक जांच

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के ज्यादातर मरीजों में शारीरिक जांच उल्लेखनीय नहीं होती और जिन असामान्यताओं का पता चलता है वे सूक्ष्म हो सकती हैं। बहुत से मरीजों की नाड़ी झटके देकर चलती है और हृदय की धड़कन काफी तेज होती है, जिसे छाती की बाईं ओर महसूस किया जा सकता है। इन दोनों से ही, मोटे हो चुके, बड़ी मज़बूती से संकुचित होने वाले हृदय का पता चलता है। परन्तु शारीरिक जांच से पता चलने वाली सबसे स्पष्ट असामान्यता है हृदय से घरघराहट की आवाज़ आना, जो 30-40% मरीजों में मौजूद रहती है।

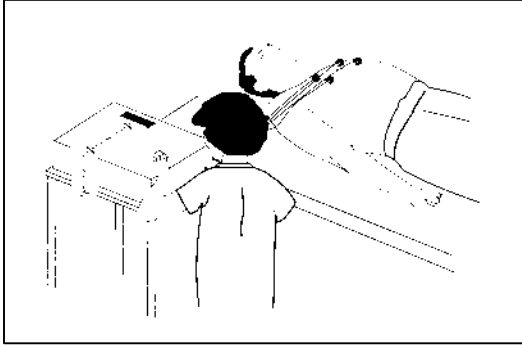
## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का निदान कैसे किया जाता है ?

लक्षणों, घरघराहट की आवाज या असामान्य ECG के कारण हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की आशंका की जा सकती है। इस बीमारी वाले किसी भी व्यक्ति में ऊपर बताए गए लक्षणों में से कई भी लक्षण हो सकता है, लेकिन ये लक्षण बहुत-सी अन्य बीमारियों के कारण भी हो सकते हैं। इसलिए और परीक्षण कराना ज़रूरी है।

### इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम (ECG)

ECG हृदय से आने वाले इलेक्ट्रिकल संकेतों को रेकार्ड करता है। इसे छाती, कलाई और टखनों पर इलेक्ट्रोड्स लगाकर किया जाता है, **चित्र 13**. हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में ECG अक्सर, मांसपेशी के मोटा हो जाने और मांसपेशी की संरचना के अव्यवस्थित हो जाने के कारण होने वाले असामान्य इलेक्ट्रिकल संकेत दर्शाता है। कुछ थोड़े-से मरीजों में (5-10%) ECG सामान्य हो सकता है और सिर्फ कुछ थोड़े-से परिवर्तन ही दिखा सकता है। ECG की असामान्यताएं बीमारियों हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के कारण ही नहीं होतीं और हृदय की दूसरी बीमारियों में भी पाई जा सकती हैं।

चित्र 13

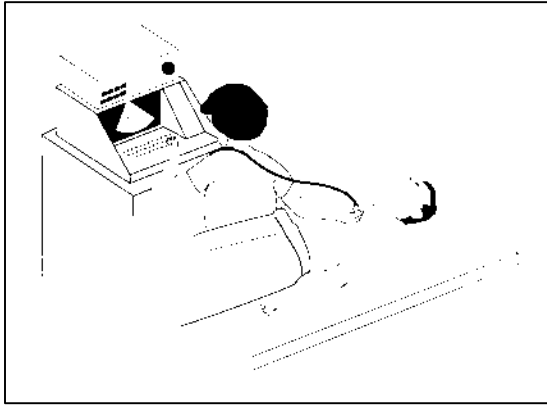


## इकोकार्डियोग्राम या इको (Echo)

आजकल हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का निदान हृदय के एक अल्ट्रासाउंड स्कैन द्वारा किया जाता है, जिसे इकोकार्डियोग्राम या (Echo) कहते हैं। ECG की तरह ही यह एक बिलकुल सुरक्षित परीक्षण है। यह हृदय की एक तस्वीर खींचता है, वैसी ही जैसी चित्र 9-12 में दिखाई गई हैं जिससे मांसपेशी की ज़रूरत से ज्यादा मोटाई मापी जा सकती है।

एक अतिरिक्त युक्ति, जिसे डॉप्लर अल्ट्रा साउंड कहते हैं हृदय के अन्तर्गत रक्त के प्रवाह के रंगीन चित्र खींच सकती है और हृदय के कार्य की जानकारी दे सकती है।

### चित्र 14



## अन्य जांच-पड़ताल जो ज़रूरी हो सकती है

लक्षणों, जटिलताएं पैदा होने के खतरों का मूल्यांकन करने और सबसे अच्छी चिकित्सा चुनने के लिए, अतिरिक्त जांच-पड़ताल ज़रूरी हो सकती है।

## कार्डिएक कैथेटराइज़ेशन/एंजियोग्राम

जिन मरीजों की सांस फूलती है, जिन पर चिकित्सा असर नहीं करती, उनके लिए कार्डिएक कैथेटराइज़ेशन ज़रूरी हो सकता है। इस परीक्षण में एक बारीक नली, एक्स-रे के मार्गदर्शन में, रक्त वाहिनी शिरा (अक्सर टांग के ऊपर) से हृदय तक पहुंचा है। इसके बाद हृदय के अन्दर होने वाले दबाव को मापा जाता है और हृदय के कार्य का मूल्यांकन करने के लिए एक्स-रे द्वारा चित्र लगाया जाता है।

कुछ मरीजों में, जिनकी छाती में दर्द होता है, यह पता लगाने के लिए कारोनरी आर्टरीज़ संकरी तो नहीं हो गई हैं उनमें रंग भी इन्जेक्ट किया जा सकता है।

## इलेक्ट्रोफ़ीजिओलॉजिकल स्टडीज़ (EPS)

हृदय की मांसपेशी की इलेक्ट्रिकल स्थिरता का यह विशेष तरह का कार्डिअक केथेटराइजेशन है। *इलेक्ट्रोफ़िजियोलॉजिकल अध्ययनों* में टांग के ऊपर की, बांह की, या कंधे की नस से बारीक तारों को, एक्स-रे के मार्गदर्शन में, हृदय में पहुंचाया जाता है। इसके बाद इन तारों का उपयोग हृदय के इलेक्ट्रिकल सिस्टम की प्रतिक्रिया रेकार्ड करने के लिए, हृदय की मांसपेशी के विभिन्न अंगों में इलेक्ट्रिकल स्टिमुली की जाती है।

## व्यायाम परीक्षण

व्यायाम की सीमा की कठोरता और चिकित्सा के असर को, सायकिल या ट्रेडमिल *व्यायाम परीक्षण* से आंका जा सकता है। व्यायाम परीक्षण, सुधार, स्थिरता और समय बीतने के साथ होने वाली खराबी का भी एक सही माप उपलब्ध कराता है।

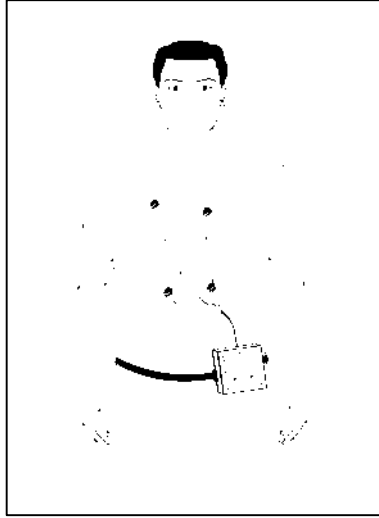
## होल्टर मॉनीटर

यह परीक्षण हृदय की धड़कन की 24 से 48 घंटों तक की एक निरंतर *एम्ब्यूलेटरी* रिकॉर्डिंग है। (देखिए **चित्र 15**)। होल्टर मॉनीटर एक सरल और सुरक्षित परीक्षण है, जो हृदय की धड़कन की अनियमितताओं (जिसे *अरीथमिया* भी कहा जाता है) का पता लगाएगा।

## रेडियोन्यूक्लाइड स्टडीज़

इन परीक्षणों में, बहुत छोटी मात्रा की रेडियोएक्टिविटी निर्मित करने वाले पदार्थ, इंजेक्शन द्वारा दिए जाते हैं। इसके बाद एक विशेष कैमरे से हृदय का संकुचन, फिलिंग, संरचना और कार्य का मूल्यांकन किया जाता है और आराम व व्यायाम करते समय हृदय की रक्त सप्लाई का अनुमान लगाया जाता है।

चित्र 15



### प्रभावित व्यक्ति के लिए संभावित परिणाम क्या हैं ?

लक्षणों की गंभीरता और जटिलताएं पैदा होने का खतरा अलग-अलग मरीजों में अलग-अलग होता है। परन्तु इस बात पर जोर दिया जाना चाहिए कि बहुत-से लोगों में उनकी बीमारी से सम्बन्धित कभी भी कोई गंभीर समस्या नहीं आती। फिर भी, प्रत्येक व्यक्ति का अलग-अलग मूल्यांकन किया जाना चाहिए और उन्हें अलग-अलग सलाह दी जानी चाहिए और यह पुस्तिका, प्रभावित व्यक्तियों के लिए संभावित परिणामों का एक सामान्य विहगावलोकन ही दे सकती है।

### लक्षणों की प्रवृत्ति

आमतौर पर लक्षण, चाहे वे कम हों या ज्यादा, पूरे वयस्क जीवन में लगभग स्थिर रहते हैं। कुछ लोग अपने बाद के जीवन में लक्षणों का बिगड़ना महसूस कर सकते हैं, और यह अरीथमिया, हृदय की मांसपेशी का क्रमशः सख्त होते जाने या, दुर्लभ हालातों में, संकुचन की शक्ति में कमी जा जाने के कारण हो सकता है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की जटिलताएं

कुछ थोड़े-से मामलों में कुछ विशिष्ट जटिलताएं देखी जा सकती हैं और उनमें शामिल हो सकती हैं:

### अरीथमियास

अरीथमियास, अर्थात हृदय की धड़कन की अनियमितताएं, आम जटिलताएं हैं। पल्पिटेशन जैसे लक्षण देखे जा सकते हैं। व्यायाम परीक्षण या होल्टर मानीटरिंग से उनका पता चल सकता है। अरीथमियास, जिन्हें **वेंट्रिक्यूलर तैचीकार्डिया** (वेंट्रिकल्स से उत्पन्न होने वाली) या **एट्रियल फायब्रिलेशन** कहा जाता है, विशेष रूप से महत्वपूर्ण हैं और उनकी चिकित्सा जरूरी हो सकती है।

### एट्रियल फायब्रिलेशन

हृदय की धड़कन की सामान्य नियमित लय गायब हो जाती है और उसकी जगह एक अनियमित, अक्सर तेज लय आरंभ हो जाती है, जो कभी-कभी **पेरोक्सिसमल एट्रियल फायब्रिलेशन** हो सकती है या लगातार बनी रह सकती है। यद्यपि एट्रियल फायब्रिलेशन से आमतौर पर जीवन को खतरा नहीं होता, सामान्य एट्रियल संकुचन समाप्त हो जाने के कारण थक्का बनने का खतरा पैदा हो जाता है, जिससे कभी-कभी पक्षाघात हो सकता है। रक्त को पतला करने वाली दवाएं, अर्थात वारफेरिन जैसी एन्टी कॉगुलैन्ट्स ऐसा होने की संभावनाएं कम कर देती हैं। हृदय की तेज गति के कारण कभी-कभी मरीजों की सांफ फूलने लगती है, और हृदय की गति कम करने के लिए दवाएं जरूरी हो सकती हैं। कभी-कभी हृदय को आघात पहुंचा कर उसकी सामान्य लय वापस लाने के लिए **इलेक्ट्रिकल कार्डियोवर्जन** का उपयोग किया जा सकता है। यदि ऐसा करना आवश्यक हो जाए, तो इसे साधारण एनेस्थेटिक के अंतर्गत किया जाता है।

### एन्डोकार्डाइटिस

यह हृदय का एक संक्रमण है, जो हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में बहुत ही कम पाया जाता है। रक्त की धारा में मौजूद बैक्टीरिया हृदय के अन्दर, जहां तीव्र रक्त प्रवाह के कारण इसे खुरदरा बना दिया गया होता है, चिपक सकते हैं; जिन मरीजों में रक्त बाहर जाने के मार्ग में रूकावट पैदा हो गई हो, उनमें ऐसा होने की संभावना अधिक रहती है। जिन मरीजों के हृदय में से घरघराहट की आवाज आती है, उन्हें दांतों के इलाज या सर्जरी के पहले एन्टीबायोटिक्स दिए जाने चाहिए।

### हार्ट ब्लॉक

सामान्य इलेक्ट्रिकल संकेत वेंट्रिकल्स में धीरे-धीरे पहुंच सकते हैं या नहीं भी पहुंच सकते, **हार्ट ब्लॉक**। आमतौर पर ऐसा नहीं होता, परन्तु यदि हो, तो पेसमेकर लगाया जा सकता है। (देखिए दूसरी तरह की चिकित्साएं)।

## क्या इसका कोई उपचार है ?

इस समय हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का कोई उपचार नहीं है और, दुर्भाग्यवश, अभी तक किसी भी चिकित्सा से हृदय फिर से सामान्य नहीं हो पाया है। इस क्षेत्र में अनुसंधान जारी हैं। जिन व्यक्तियों में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी की जीन होती है उनका शीघ्र पता करने और हायपरट्रॉफिक न होने देने के लिए उनका इलाज करके इस दिशा में प्रगति करने की संभावना है।

## चिकित्सा

चिकित्सा का लक्ष्य है लक्षणों में सुधार करना और जटिलताएं न होने देना। लक्षणों से छुटकारा दिलाने में मदद के लिए कई तरह की चिकित्साएं उपलब्ध हैं। बहुत-से व्यक्तियों को, जिनमें लक्षण बहुत कम या बिलकुल नहीं होते, चिकित्सा की ज़रूरत नहीं होती। जिनमें लक्षण होते हैं उनकी चिकित्सा, लक्षणों पर और बाएं वेंट्रिक्यूलर का प्रवाह मार्ग अवरूद्ध है या नहीं, पर निर्भर है।

पहले दवा से चिकित्सा करने की कोशिश की जाती है। हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में इस समय कई तरह की दवाओं से चिकित्सा की जाती है और भविष्य में, निस्संदेह, नई दवाएं भी खोज निकाली जाएंगी। किसी भी चिकित्सा की ज़रूरत, और उस चिकित्सा का चुनाव, व्यक्ति-विशेष के आधार पर निर्धारित होगा और कुछ वर्षों के बाद उसमें परिवर्तन भी हो सकता है।

## आमतौर पर उपयोग में आने वाली दवाएं:

### बेटा-ब्लॉकर्स

बेटा-ब्लॉकर्स ऐसी औषधियां हैं, जो हृदय के धड़कने की गति को कम करती हैं और इसके संकुचन की शक्ति घटाती हैं। ये दवाएं अक्सर छाती के दर्द, सांस फूलने और पल्पिटेशन से छुटकारा दिलाती हैं। बेटा-ब्लॉकर्स का हृदय की अन्य प्रकार की बीमारियों और उच्च रक्तचाप के लिए, मेडिकल प्रैक्टिस में व्यापक रूप से उपयोग किया जाता है। हृदय की गति बहुत कम हो जाने के कारण कभी-कभी क्लॉन्टि आ जाती है। कई प्रकार के बेटा-ब्लॉकर्स उपलब्ध हैं: आमतौर पर जिनका उपयोग किया जाता है, वे हैं: प्रोप्रानोलोला, एटीनोलोल, और सोटालोला जिन लोगों को दमा की शिकायत है उनके लिए बेटा-ब्लॉकर्स के उपयोग में काफी सावधानी बरती जाती है। कभी-कभी, बेटा-ब्लॉकर्स से आपको थकावट या सुस्ती आ सकती है, नींद की गड़बड़ी हो सकती है और ठंड के मौसम में हाथ-पांव में दर्द हो सकता है। आपको यदि इनमें से कुछ भी होता हो, तो अपने डाक्टर से परामर्श कीजिए।

## कैल्शियम एन्टैगोनिस्ट्स

उपयोग की जाने वाली औषधियों को दूसरा बड़ा समूह है कैल्शियम एन्टैगोनिस्ट्स या कैल्शियम चैनल ब्लॉकर्स। इस समूह की वेरापामिल औषधि का हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी में सबसे अधिक उपयोग किया गया है। यह मायोकार्डियम की सख्ती कम करके हृदय की फिलिंग में सुधार करती है और, बेटा-ब्लॉकर्स की तरह, छाती का दर्द, सांस फूलना और पल्पिटेशन जैसे लक्षणों को कम करती है। बेटा-ब्लॉकर्स की तरह ही, वेरापामिल हृदय की गति को बहुत ही धीमा कर सकती है और रक्तचाप घटा सकती है। आमतौर पर होने वाले साइड-इफेक्ट्स में शामिल हैं थकावट, निम्न रक्तचाप, सिरदर्द, कब्ज और टखनों में सूजन। आपको यदि इनमें से कुछ भी होता हो, तो अपने डाक्टर से परामर्श कीजिए।

## एन्टी-एरीथमिक औषधियां

जब किसी व्यक्ति-विशेष में वेंट्रिक्यूलर टैचीकार्डिया जैसी एरीथमिया का पता चलता है, और उसके मामले में इसे महत्वपूर्ण समझा जाता है, तो इन औषधियों का उपयोग किया जा सकता है। एमियोडारोन का हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी में यूके में आमतौर पर सबसे अधिक उपयोग किया जाता है। यह एक बहुत ही कारगर औषधि है और आमतौर पर अचानक मृत्यु का खतरा कम करने के लिए इसका बहुत अधिक उपयोग किया जाता है। यह एट्रियल फाइब्रिलेशन की घटनाएं कम करती हैं। बहुत कारगर होने के साथ-साथ इसके कई संभावित साइड-इफेक्ट्स भी हैं, खासकर धूप से संवेदनशीलता (बैरियर क्रोमों के उपयोग से इससे बचा जा सकता है), और थायराइड ग्लैंड पर इसका असर (जो ठीक तो हो सकता है, पर इसके लिए रक्त की जांच के साथ नियमित मॉनीटरिंग ज़रूरी होती है)। किसी भी साइड-इफेक्ट्स के बारे में अपने डाक्टर से चर्चा करनी चाहिए।

## एन्टीकोगुलेन्ट्स

कभी-कभी होने वाले या निरंतर बने रहने वाले एट्रियल फायब्रिलेशन वाले मरीजों को, एट्रिया में थक्का न बनने देने के लिए, एन्टीकोगुलेन्ट्स (रक्त पतला करने वाली औषधियां) लेनी चाहिए। आमतौर पर सबसे अधिक उपयोग की जाने वाली टेब्लेट है वारफेरिन। वारफेरिन में रक्त परीक्षण के साथ मॉनीटरिंग करना ज़रूरी होता है। पहले बार-बार और उसके बाद, व्यक्ति-विशेष के लिए सही स्तर मालूम हो जाने पर, लगभग हर महीने। वारफेरिन की खुराक अलग-अलग व्यक्तियों के लिए अलग-अलग होगी। नियमित मॉनीटरिंग से यह सुनिश्चित किया जाता है कि सही मात्रा ली जा रही है। अत्यधिक रक्त-स्राव और गुमटे जैसे संकेत यह दर्शा सकते हैं कि वारफेरिन की खुराक बहुत ज्यादा है। इस तरह के किसी भी लक्षणों की चर्चा अपने डाक्टर से या एन्टी-कोगुलेन्ट क्लिनिक में की जानी चाहिए।

## ड्यूरेटिक्स ( 'वाटर टेब्लेट्स' )

कभी-कभी मरीजों में फ्लूइड रिटेंशन की शिकायत हो जाती है और इस स्थिति में ड्यूरेटिक्स, जो मूत्र का प्रवाह बढ़ाते हैं, लेने की सलाह दी जाती है।

## अन्य प्रकार की चिकित्साएं

### इलेक्ट्रिक कार्डियोवर्जन (Electrical Cardioversion)

एट्रियल फायब्रिलेशन को छाती में एक छोटा इलेक्ट्रिकल झटका देकर रोका जा सकता है। यह इलाज साधारण एनेस्थेटिक के अंतर्गत किया जाता है। कार्डियोवर्जन का उपयोग करना अक्सर ठीक रहता है क्योंकि इससे लक्षणों से छुटकारा मिल सकता है और एन्टीकोग्यूलेन्ट के दीर्घ-कालिक उपयोग की ज़रूरत से बचा जा सकता है।

### पेसमेकर (Pacemaker)

जैसा कि पहले बताया गया है, हो सकता है कि सामान्य इलेक्ट्रिकल संकेत वेंट्रिकल्स से नीचे न आ पाते हों, और इस स्थिति में पेसमेकर लगाया जाता है। इसमें छाती की त्वचा के नीचे एक छोटा-सा बॉक्स लगा दिया जाता है और हृदय की गति को नियमित करने के प्रयोजन से आवश्यक इलेक्ट्रिकल संकेत भेजने के लिए, नसों से होती हुई हृदय तक जाने वाली एक बारीक तार लगा दी जाती है। ऐसा अक्सर साधारण एनेस्थेटिक के अन्तर्गत किया जाता है और मरीजों को विश्राम देने के लिए हल्की नींद वाले दवा दी जाती है।

### हृदय प्रत्यारोपण (Heart Transplantation)

कुछ थोड़े-से लोगों के लिए, जिनमें हृदय द्वारा पम्प करने के कार्य में गंभीर खराबी आ जाती है, हृदय आरोपण आवश्यक होता है।

## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का रूकावट द्वारा इलाज

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के लगभग 25% मरीजों में से रक्त के बाहर आने में रूकावट होती है। इससे छाती में दर्द, सांस फूलना, और बेहोशी हो सकती है। यह एरीथमिया, खासकर एट्रियल फायब्रिलेशन, का भी अग्रगामी हो सकता है।

रूकावट वाली हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का इलाज़ सबसे पहले हृदय की संकुचन शक्ति कम करने वाली औषधियों से किया जाता है। यदि इनका कोई असर न हो, तो डिस्पोपयराइड, एक ऐसी औषधि अक्सर जिसका उपयोग एरीयमियास की चिकित्सा के लिए किया जाता है, लक्षणों से छुटकारा दिलाने में कारगर हो सकती है। आमतौर पर होने वाले साइड-इफेक्ट्स में शामिल हैं: मुंह और आंखों का सूखना, कब्ज और मूत्र त्यागने में दिक्कत। यदि इनमें से कोई भी लक्षण मौजूद हों, तो अपने डाक्टर से परामर्श करें।

## सर्जिकल मायोक्टोमी (Surgical Myectomy)

इस पद्धति के उपयोग का विचार उन लोगों के लिए किया जाता है जिनके लक्षण गंभीर हों। औषधियों की चिकित्सा से छुटकारा न मिलता हो, और बायां वेंट्रिक्यूलर आउट-फ्लो ट्रेक्ट संकरा हो जाने के कारण रक्त के बहाव में रूकावट आती हो, **चित्र 10**.

इस ऑपरेशन में सर्जन सेप्टम में से मोटी हो गई मांसपेशी एक हिस्सा निकाल देता है, जिससे आउट-फ्लो, ट्रेक्ट चौड़ा हो जाता है और रूकावट समाप्त हो जाती है।

कुछ मरीजों में, माइट्रल वाल्व असामान्य हो सकता है। इन हालातों में, उसी सर्जरी के दौरान, वाल्व को बदल देना जरूरी हो सकता है।

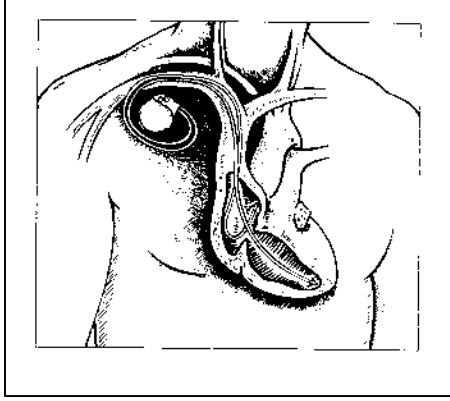
## अल्कोहोल सेप्टल एब्लेशन (Alcohol Septal Ablation)

यह एक ऐसा तरीका है, जिसे ऊपरी सेप्टम की हायपरट्रॉफी को, ओपन-हार्ट सर्जरी के बिना, कम करने के लिए अपनाया गया है। इस तकनीक में, अल्कोहल सोल्यूशन की थोड़ी-सी मात्रा, ऊपरी सेप्टम को सप्लाई देने वाली हृदय की धमनी की एक छोटी शाखा में, इन्जेक्ट कर दी जाती है, जिससे हृदय की मांसपेशी का यह हिस्सा नष्ट हो जाता है। इसे लोकल एनेस्थेटिक देकर किया जाता है और उसी तकनीक का उपयोग किया जाता है, जो कार्डियक कॅथेराइजेशन के लिए की जाती है (देखिए पृष्ठ 17)। बहुत कम मामलों में इस प्रक्रिया के बाद मरीज़ को एक स्थाई पेसमेकर की ज़रूरत हो सकती है। आपका हृदयरोग विशेषज्ञ इसके बारे में और विस्तार से बताएगा।

इन दोनों प्रक्रियाओं में कुछ खतरा रहता है। इसलिए इनका उपयोग हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के उन मरीजों, जिन्हें रूकावट की भी शिकायत हो, के लिए किया जाता है।

## ड्यूल चैम्बर पेसमेकर (Dual Chamber Pacemaker)

### चित्र 16



कुछ मरीजों में जिन्हें हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी के साथ रूकावट की भी शिकायत हो, पेसमेकर लगा देने से ही लक्षणों से छुटकारा मिल जाता है। परन्तु, हाल ही में किए गए परीक्षणों से पता चला है कि कुछ थोड़े-से मरीजों में ही सुधार पाया जाता है। आमतौर पर, अब पेसमेकर्स का उपयोग उन्हीं मरीजों के लिए किया जाता है जिनमें पेसमेकर लगाने के अन्य कारणों का भी संकेत मिलता हो, जैसे हृदय की मन्द गति, या जब अल्कोहल एब्लेशन या सर्जिकल मायेक्टॉनी सम्भव न हो।

## अचानक मृत्यु (Sudden Death)

हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी के कुछ मरीजों में अचानक मृत्यु का काफी खतरा रहता है जिसकी चेतावनी बहुत कम या बिल्कुल नहीं मिलती। हृदय से सम्बन्धित अचानक मृत्यु का कारण है एरीथमिया (जब हृदय बहुत तेजी से या अव्यवस्थित ढंग से धड़कता है), जिसके कारण अन्त में हृदय धड़कना बन्द कर देता है। अर्थात 'कार्डिएक अरेस्ट'। यह 'हार्ट अटैक' से भिन्न है। 'हार्ट अटैक' में हृदय को रक्त सप्लाई करने वाली कोई एक रक्त वाहिनी शिरा ब्लॉक हो जाती है और हृदय की मांसपेशी को ऑक्सीजन मिलना बन्द हो जाता है।

## अचानक मृत्यु (Sudden Death) की रोक थाम

यद्यपि हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी में अचानक मृत्यु हो जाने की जटिलता का लोगों में, स्पष्ट रूप से, सबसे अधिक डर समाया हुआ है, ऐसा अपेक्षाकृत कम ही होता है और इसे काफी मरीजों में होने से रोका जा सकता है। हाल ही में किए गए अध्ययनों से पता चला है कि बहुत-से मरीजों की, जिन्हें ऐसा होने का खतरा है, अपेक्षाकृत सरल और बिना

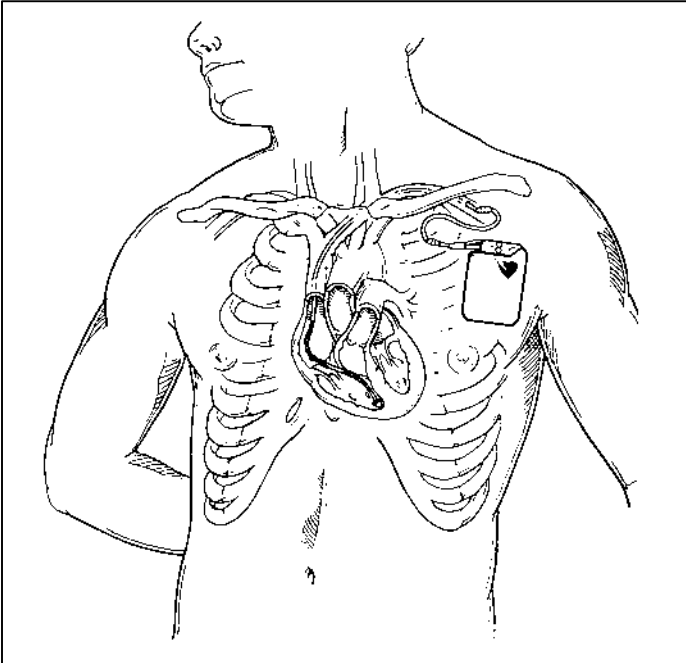
चीर-फाड़ वाले परीक्षणों से, पहचाना जा सकता है। इन परीक्षणों में विशेष रूप से शामिल हैं: एक एम्ब्यूलेटरी इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम एक व्यायाम परीक्षण और इकोकार्डियोग्राम, अचानक मृत्यु के पहचाने गए घटकों में शामिल हैं: गंभीर लेफ्ट वेंट्रीक्यूलर हायपरट्रॉफी, समझ में न आने वाले कोलेप्स की घटनाएं, नॉन सस्टेन्ड वेंट्रीक्यूलर टैचीकार्डिया (ये हृदय की असामान्य धड़कने हैं, जो वेंट्रिकल से उत्पन्न होती हैं और जिन्हें 24 घंटे के हार्ट मॉनीटर से पहचाना जा सकता है)। व्यायाम से होने वाला असामान्य रक्तचाप, (जब यह व्यायाम के दौरान सामान्य रूप से नहीं बढ़ता और घटता भी नहीं), और हृदय से सम्बंधित अचानक मृत्यु का पारिवारिक इतिहास।

यदि किसी मरीज़ को अचानक मृत्यु होने का अधिक खतरा है, तो उसकी चिकित्सा औषधि द्वारा (एमियोडारोन, जिसकी चर्चा पहले की जा चुकी है) से या **इम्प्लांटेबल कार्डियोवर्टर डीफायब्रिलेटर (ICD)** से की जा सकती है। प्रत्येक मामले में सही चिकित्सा के चुनाव के लिए, मेडिकल दृष्टि से सावधानी पूर्वक विचार-विमर्श ज़रूरी होगा।

## इम्प्लांटेबल कार्डियोवर्टर डीफायब्रिलेटर (Implantable Cardioverter Defibrillator (ICD))

इसमें, छाती के ऊपर, त्वचा के नीचे, पेसमेकर से कुछ बड़ा एक बॉक्स लगा दिया जाता है। कॉलरबोन के बिलकुल नीचे की एक नस के जरिए हृदय के दाहिने ओर तरें डाल दी जाती है। तारों का एक सिरा हृदय की मांसपेशी में लगा होता है और दूसरा उस बॉक्स में। यह काम अक्सर लोकल एनेस्थेटिक के अन्तर्गत किया जाता है। जब हृदय की सामान्य इलेक्ट्रिकल गतिविधि समाप्त हो जाती है तो ICD इलेक्ट्रिकल इम्पल्सेस को रेकार्ड और डिलीवर कर सकता है।

चित्र 17



## हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी जीवन शैली को किस तरह प्रभावित करती है ?

### व्यायाम

कुछ लोगों की जीवन शैली में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी कोई व्यवधान नहीं डालता। कुछ व्यक्तियों में परिश्रम से सम्बद्ध लक्षण आ सकते हैं और उन्हें यह पता चल सकता है कि वे उसी उम्र के अन्य लोगों जितना शारीरिक कार्य या मनबहलाव नहीं कर सकते। शारीरिक रूप से कठोर गतिविधियां आरंभ करने से पहले मेडिकल सलाह लेनी चाहिए। कुछ लोगों को प्रतियोगी खेल-कूदों में भाग न लेने या अन्य कठोर शारीरिक कार्य न करने की सलाह दी जाएगी।

### जीवन बीमा

जैसा कि हृदय सम्बन्धी किसी भी बीमारी में होता है, जीवन बीमा कराने में दिक्कत आ सकती है और प्रीमियम से बीमा करने वाले की स्थिति का पता चल सकता है। एसोसिएशन ऑफ ब्रिटिश इंश्योरर्स (ABI) की स्थिति यह है कि वे पारिवारिक इतिहास और अन्य मेडिकल जानकारियों पर ध्यान देना जारी रखेंगे।

जीन सम्बन्धी परीक्षण के बारे में ABI का कहना है कि वे लोगों से, जीवन बीमा के लिए आवेदन करते समय, जेनेटिक परीक्षण कराने के लिए नहीं कहेंगे, लेकिन “जो लोग नई जीवन बीमा पालिसियां लेना चाहते हैं उनसे कराए गए जेनेटिक परीक्षणों के परिणामों की रिपोर्ट लेना जारी रहेगा, बशर्ते कि जीवन बीमा कम्पनी द्वारा अन्यथा कुछ न कहा गया हो।”

### परिवार के लोगों की जांच पड़ताल

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के अधिकतर मरीजों के पहली डिग्री के कम-से-कम एक-दो, प्रभावित सम्बन्धी, अर्थात् माता-पिता, भाई, बहन या बच्चा, होते हैं। जब यह निदान हो जाए कि किसी व्यक्ति को हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी है तो पहली डिग्री के सभी सम्बन्धियों की इस बीमारी के लिए अपनी जांच करा लेना ठीक रहेगा। यह याद रखना महत्वपूर्ण है कि परिवार के मूल्यांकन की इसलिए सिफारिश की जाती है क्योंकि हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी बिना किसी लक्षण के मौजूद रह सकता है। मूल्यांकन में एक शारीरिक जांच, एक ECG और एक इको (Echo) किया जाता है। यदि किसी व्यक्ति में जीन-सम्बन्धी असामान्यता का पता चल जाता है, तो पहली डिग्री के सम्बन्धियों की उसी जीन के लिए जांच पड़ताल करना संभव है।

ज्यादातर वयस्कों में, यदि उक्त परीक्षण कोई असामान्यता नहीं दर्शाते तो हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का निदान शामिल नहीं भी किया जा सकता। कुछ थोड़े-से मरीजों में, जिनमें बीमारी का कोई शारीरिक प्रमाण नहीं होता, असामान्य

जीन फिर भी मौजूद रह सकते हैं। इस स्थिति में, जिस व्यक्ति में जीन मौजूद हैं, वह बीमारी के कोई प्रत्यक्ष लक्षण न होते हुए भी हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के जीन अगली पीढ़ी में पहुंचा सकता है।

परन्तु, बच्चों में, लगभग 20 वर्ष की उम्र तक, जब तक उनके बढ़ते रहने की प्रक्रिया पूरी न हो जाए, नियमित क्लिनिकल मूल्यांकन जरूरी है, क्योंकि हो सकता है कि व्यस्क होने तक लक्षण दिखाई न पड़ें। प्रभावित माता-पिता के बच्चों की, जिनमें बीमारी के लक्षण न हों, और जिनकी जांच-पड़ताल की जा रही हो, जवान होने तक हर तीसरे वर्ष, और उसके बाद लगभग 20 वर्ष की उम्र तक हर वर्ष फिर से जांच करने की सलाह दी जाती है। ECG और Echo का उपयोग हर बार किया जाना चाहिए।

## बच्चे होने के बारे में

### विरासत

स्पष्ट रूप से, प्रभावित माता-पिता की मुख्य चिन्ता होती है अपने बच्चों को यह बीमारी दे देना। इस खतरे के बारे में कोई आम वक्तव्य देना संभव नहीं है, और प्रत्येक मामले पर अलग-अलग विचार करना जरूरी होगा। उदाहरण के लिए, किसी परिवार में, जिसमें एक पीढ़ी से दूसरी पीढ़ी में सम्प्रेषण की *ऑटोसोमल डोमिनेन्ट* प्रवृत्ति देखी गई है, (देखिए **चित्र 2**), माता-पिता द्वारा बच्चे में असामान्य जीन पहुंचा देने की संभावना दो में एक है।

अन्य मामलों में, यदि परिवार में विरासत की प्रवृत्ति न हो, तो प्रभावित व्यक्ति के संतान की भी विरासत में बीमारी प्राप्त करने का खतरा संभवतः दो में एक है। यदि कोई बच्चा असामान्य जीन विरासत में प्राप्त कर ले तब भी, उसके प्रभावित होने के स्तर में काफी फ़र्क होगा। यह अनुमान लगाने का कोई निश्चित तरीका नहीं है कि बीमारी कितनी गंभीर हो सकती है। आम तौर पर, यह सिफारिश की जाती है कि बच्चों की, व्यस्क होने तक, नियमित रूप से जांच की जाए। यदि व्यस्क होने के प्रारंभिक वर्षों में हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी होने का प्रमाण न मिलें, तो बाद में, इस बीमारी के विकसित होने की संभावना बहुत ही कम है।

### गर्भधारण और प्रसव

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी वाली बहुत-सी महिलाओं में गर्भधारण स्वीकार्य और सुरक्षित है।

परन्तु जैसा कि हृदय की किसी भी बीमारी वाली महिलाओं के साथ होता है, हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी वाली महिलाओं द्वारा गर्भधारण में कुछ अतिरिक्त खतरा रहता है। ऐसा इसलिए होता है क्योंकि गर्भावस्था में हृदय पर अधिक भार पड़ता है।

महिलाओं को ऐसा लग सकता है कि गर्भावस्था के दौरान उनमें पहली बार लक्षण विकसित होते हैं, या उनके सामान्य लक्षणों में वृद्धि हो जाती है। बहुत-से मामलों में, गर्भधारण करने के समय के आसपास या गर्भावस्था के दौरान औषधि द्वारा चिकित्सा का सवाल भी पैदा होता है। इन सभी कारणों से, सबसे अच्छा यही रहेगा कि गर्भधारण की योजना पहले से ही बनाई जाए और प्रारंभिक चरणों में ही अपने डाक्टर के साथ सभी पहलुओं पर चर्चा कर ली जाए।

यदि आप अपनी प्रसव-पीड़ा के समय एपिड्यूरल कराने पर विचार कर रही हैं, तो पहले से ही अपने डाक्टर से इसकी चर्चा कर लेना अच्छा रहता है। हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के कुछ मरीजों में एपिड्यूरल से रक्तचाप में काफी गिरावट आ जाती है। आपकी आब्स्टेट्रिशियन को आपकी बीमारी की पूरी जानकारी होनी चाहिए।

## रूटीन मेडिकल देखभाल में किन डाक्टरों को सम्बद्ध करना चाहिए?

फैमिली डॉक्टर या जेनेरल प्रॅक्टिशनर को सब समय सम्बद्ध करना चाहिए। हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी का निदान सामान्यतः एक हृदय रोग विशेषज्ञ द्वारा किया जाएगा, और उसे भी फॉलो-अप में सम्बद्ध करना चाहिए। ठीक-ठीक व्यवस्था अलग-अलग स्थानों में अलग-अलग होगी और अलग-अलग मरीजों पर निर्भर करेगी। आमतौर पर, इस बीमारी वाले सभी व्यक्तियों को वार्षिक जांच कराते रहनी चाहिए।

कुछ व्यक्तियों के लिए, जिनके लक्षण गंभीर होते हैं और जिनकी औषधि द्वारा चिकित्सा करना ज़रूरी होता है, और अधिक बार फॉलो-अप ज़रूरी हो सकता है। पहले नैदानिक परीक्षण के बाद, आगे की जांच-पड़ताल व्यक्ति-विशेष पर, स्थानीय परिस्थितियों पर और नई घटनाओं पर निर्भर करेगी।

## कार्डियोमायोपैथी में मनोवैज्ञानिक एड्जस्टमेंट

यह जानना कि आपका कार्डियोमायोपैथी के लिए निदान हुआ है बहुत विषादपूर्ण हो सकता है, लेकिन ज्यादातर लोग निदान से समझौता कर लेते हैं। एड्जस्ट करने के हम सभी के अलग-अलग तरीके हैं, और कोई भी तरीका सही या गलत नहीं है। प्रारंभिक चरण में आघात पहुंचना, क्रोध आना या अविश्वास करना सामान्य बात है। तनाव, डर और बेचैनी से हमें कभी-कभी अपनी जीवन-शैली पर फिर से नज़र डालने और उसे बदलने में मदद मिल सकती है। और यह सोचना कि सभी तरह के तनाव हमारे लिए बुरे हैं बिल्कुल बेबुनियाद है। फिर भी, जब इस तरह की भावनाएं महीनों बनी रहती हैं, या हम पर काबू कर लेती हैं, तो वे बेचैनी और विषाद जैसी मेडिकल निदान बन जाती हैं, जिनका इलाज हो सकता है।

लंदन के सेंट जॉर्ज हॉस्पिटल में किए गए एक अध्ययन से पता चला है कि कार्डियोमायोपैथी के पांच में से दो मरीजों में “एंकज़ाइटी डिसार्डर” था और पांच में से एक को “विषाद”। यह केवल मात्र मानसिक वेदना, उदासी या शोक नहीं था। बहुत से रोगियों ने शारीरिक सम्बन्धों में भी समस्याएं महसूस की थीं, परन्तु स्वास्थ्य की देखभाल करने वाले प्रोफेशनल्स के साथ उन समस्याओं पर चर्चा करना उनके लिए मुश्किल था।

## बेचैनी क्या है?

बेचैनी में शारीरिक और मनोवैज्ञानिक लक्षणों का संयोजन होता है। आप सब समय चिंतित, लगातार क्लान्त और ध्यान एकाग्र करने में असमर्थता, चिड़चिड़ापन या ठीक से नौद न आना महसूस कर सकते हैं। बेचैनी लोग पल्पिटेशन, पसीना आना, तेज-तेज छोटी सांसे, चक्कर आना, बेहोशी, मांसपेशियों में तनाव, बदहजमी और दस्त लगना जैसे लक्षण महसूस कर सकते हैं। इन सभी लक्षणों का गलत अर्थ लगाया जा सकता है कि वे कार्डियोमायोपैथी के लक्षण हैं, और इसके बारे में चिन्ता करना भावनात्मक परेशानी को अनियंत्रित स्थिति में ला सकता है। पीड़ित लोग, इस डर से कि लोग उन्हें 'पागल' न समझ लें, अपनी भावनाओं के बारे में दूसरों से बातें करने से कतराते हैं। चिड़चिड़ेपन के कारण अपने प्रियजनों के साथ विरोध की स्थिति उत्पन्न हो सकती है, और गंभीर चिरकालिक बेचैनी वाले लोग, दुनिया से कटे-कटे रहते हैं।

## बेचैनी के बारे में क्या करें?

समाधान पाने के लिए सबसे पहला कदम है किसी के साथ बातचीत करना। मित्र और सम्बन्धियों के साथ बात करना सबसे अच्छा रहेगा, पर कभी-कभी किसी अनजान के साथ बातचीत करना अधिक आसान होता है। कार्डियोमायोपैथी से पीड़ित अन्य लोगों से बातचीत करना बाधाएं और अकेलापन दूर कर सकता है। स्वयंसेवी समूह भी उपयोगी हो सकते हैं, बशर्ते कि काफी लोग समूह के साथ प्रतिबद्ध हो जाएं।

**विश्राम विधियां** बेचैनी और ध्यान को केन्द्रित करने में हमारी मदद कर सकती हैं। विश्राम करना सीखना एक धीमी प्रक्रिया है, वैसी ही जैसे पियानो बजाना सीखना। इस पर संकट के समय भरोसा करने के बजाय नियमित रूप से अभ्यास करने की ज़रूरत है। स्वास्थ्य की देखभाल करने वाले प्रोफेशनल्स विश्राम विधियां सिखा सकते हैं, लेकिन विभिन्न पुस्तकों और टेप्स का उपयोग करना भी संभव है (नीचे देखिए)। कुछ थोड़े-से दुर्लभ मामलों में, बेचैनी की जड़ें काफी गहरी हो सकती हैं और मनोवैज्ञानिक चिकित्सा द्वारा इनका इलाज करना, जिसमें कई सप्ताह और महीने लग सकते हैं, ज़रूरी हो सकता है।

डाक्टर लोग कभी-कभी बेचैनी के लिए दवाओं का सेवन निर्धारित करते हैं, और कुछ मामलों में इससे मदद मिल सकती है। वैलियम (बेन्ज़ोडायजेपाइन्स) जैसी नौद की गोलियां (ट्रैन्क्विलाइज़र्स) काफी असरदार होती हैं, पर सिर्फ चार सप्ताह के नियमित उपयोग से ही इनकी लत पड़ सकती है। थोड़े समय के लिए ये बहुत उपयोगी हो सकती हैं, लेकिन इनका उपयोग दीर्घ-कालिक चिकित्सा के लिए नहीं करना चाहिए। कभी-कभी चिरकालिक बेचैनी के लिए एन्टी-डिप्रेसेन्ट्स उपयोगी हो सकते हैं।

## विषाद क्या है?

तंग आ जाना या दुखी महसूस करना सामान्य बात है। और इस तरह के विचार ज्यादा देर तक नहीं टिकते या हमारे जीवन में अधिक व्यवधान नहीं डालते। जब इस तरह की भावनाएं बनी रहती हैं और हमारे जीवन के साथ गंभीर रूप से हस्तक्षेप करती हैं, तो हम कहते हैं कि अमुक को 'क्लिनिकल डिप्रेशन' है। क्लिनिकल डिप्रेशन की भावनाएं महीनों बनी

रह सकती हैं और कई तरह की शारीरिक व मनोवैज्ञानिक प्रक्रियाओं, जिनमें नींद की गड़बड़ी, भूख न लगना और बार-बार यह विचार आना कि जीवन जीने लायक नहीं है, शामिल हैं, को प्रभावित कर सकती हैं। विषाद धीरे-धीरे आता है और हम यह नहीं जान सकते कि हम कितने विषाद में हैं। कभी-कभी हम अपनी मनोवैज्ञानिक स्थिति की अपेक्षा अपने शारीरिक लक्षणों पर ज्यादा ध्यान देते हैं। शारीरिक लक्षण, जैसे छाती का दर्द, वास्तव में विषादपूर्ण स्थिति के संकेत हो सकते हैं। विषाद, उस सामान्य शोक से भिन्न होता है जो हमें तब हो सकता है जब कोई यह कहे कि आप का कार्डियोमायोपैथी के लिए निदान हुआ है। जहां तक शोक का प्रश्न है, वह स्वीकृति के चरण के बाद समझौते की स्थिति तक पहुंच जाता है, पर विषाद हम पर लगातार महीनों तक छाया रहता है।

## विषाद के बारे में क्या करें?

हल्के विषाद में एक नियमित सक्रिय रूटीन कारगर हो सकती है। कार्डियोमायोपैथी का होना, तेज व्यायाम करना सीमित कर देता है। यदि आप अपनी गतिविधियों के बारे में निश्चित नहीं हैं, तो आपको अपने डाक्टर से परामर्श करना चाहिए, लेकिन इससे आपकी सक्रियता समाप्त नहीं होनी चाहिए। विषाद वाले व्यक्ति अपने शरीर का ध्यान रखना, वजन घटाना और आवश्यक पोषक तत्वों पर ध्यान देना बन्द कर सकते हैं। विषाद वाले बहुत-से लोगों को नींद न आने की समस्या होती है। नींद की गड़बड़ी से किसी की मौत नहीं होती, इसलिए नींद के समस्या से ज्यादा परेशान न होने की कोशिश करें। फिर भी, भोजन और नींद की नियमित आदतें डालना आपकी मनःस्थिति की मदद कर सकता है। अल्कोहल, जैसे तो लगता है कि हमें खुशी देता है, पर वास्तव में वह विषाद पैदा करता है। अध्ययनों से पता चला है कि कार्डियोमायोपैथी वाले कुछ थोड़े-से लोग पीने लगते हैं, जिससे क्षणिक आराम के लक्षण दिखाई देने लगते हैं, लेकिन इससे स्थिति और भी खराब होगी।

जब विषाद आपकी हॉबीज़, सामाजिक सम्बन्धों और पेशे को नुकसान पहुंचाना आरंभ कर दे, जब आप यह मानना आरंभ कर दें कि जीवन जीने लायक नहीं है, या जब ये भावनाएं काफी समय तक बनी रहें, तो यह मदद लेने का समय है, और आपको आपके अपने पारिवारिक डाक्टर से मिलना चाहिए। अक्सर प्रोफेशनल मदद ज़रूरी होती है। चिकित्सा अक्सर पारिवारिक डाक्टर द्वारा की जाती है, जो एक तरह की बातचीत द्वारा चिकित्सा, विषाद-निरोधक गोलियों या दोनों की सिफारिश कर सकता है। आप जिन लोगों को जानते हैं उनकी अपेक्षा किसी प्रशिक्षित सलाहकार या चिकित्सक से बात करना ज्यादा आसान रहता है। कई अलग-अलग तरह की मनोवैज्ञानिक चिकित्साएं उपलब्ध हैं। कॉग्निटिव थेरेपी आपके विचारों की संरचना पर ध्यान देती है और विषाद की जड़ में मौजूद अपने आप आने वाले विचारों पर काबू करती है। डायनेमिक और इंटर-पर्सनल चिकित्साएं दूसरों के साथ आपके सम्बन्धों पर नज़र डालने में मदद कर सकती हैं। बातचीत द्वारा चिकित्सा को कारगर होने में समय लगता है, और किसी काउन्सलर के साथ कई सप्ताहों तक कई सत्र बिताने के बाद ही आप धीरे-धीरे सुधार का अनुभव करेंगे।

गंभीर और चिर-कालिक विषाद में विषाद-निरोधी दवाओं का एक दौर फायदा कर सकता है। कार्डियोमायोपैथी का होना आपके डाक्टर के विषाद-निरोधी दवाएं निर्धारित करने के विकल्पों की सीमित कर सकता है, पर यदि आपको ज़रूरत हो तो वह कोई-न-कोई नुस्खा दे ही देगा। विषाद-निरोधी दवाओं का लाभकारी असर होने में कई सप्ताह लग सकते हैं।

विषाद-निरोधी दवाएं दिमाग के न्यूरो-ट्रांसमिटर्स नामक एक रसायनिक द्रव्य पर असर करती हैं। कहने का तात्पर्य यह नहीं है कि विषाद एक रसायनिक क्रिया मात्र है, लेकिन कभी-कभी दिमाग की रसायनिक क्रिया में थोड़े-से सुधार से भी, समग्र क्रिया-कलाप में काफी फायदा हो सकता है। कुछ थोड़े से मरीजों को मनोरोग विशेषज्ञ या किसी मानसिक स्वास्थ्य टीम के सदस्य की अधिक विशेषज्ञ सहायता की ज़रूरत पड़ सकती है।

## कार्डियोमायोपैथी के लिए विशेष सहायता

कार्डियोमायोपैथी जैसा सभी चिरकालिक मेडिकल अवस्थाओं के लिए यह ज़रूरी होता है कि मरीज स्वयं एक विशेषज्ञ बन जाए, और कुछ मरीजों को बीमारी के बारे में कुछ डाक्टरों की अपेक्षा अधिक जानकारी होगी। यह बात भावनात्मक घटकों पर भी उतनी ही लागू होती है, जितनी शारीरिक घटकों पर। उसी निदान वाले अन्य व्यक्तियों से बातचीत करने के अमूल्य फायदे हो सकते हैं। समर्पित क्लिनिकों में काम करने वाली नर्सों और डाक्टरों में असाधारण विशेषज्ञ-ज्ञान और समझदारी होती है। अधिक विशेषज्ञ मनोवैज्ञानिक चिकित्साओं की सुविधा प्राप्त करना मुश्किल हो सकता है, परन्तु यदि आपको मदद चाहिए, तो इसकी मांग करनी चाहिए। ज्यादातर लोग कार्डियोमायोपैथी से समझौता कर लेते हैं, लेकिन कुछ लोगों को अतिरिक्त सहायता की ज़रूरत पड़ती है। यदि आप उन लोगों में से हैं, तो आपको अपने पारिवारिक डाक्टर से अधिक सहयोग के लिए कहना चाहिए।

### और जानकारी

#### पुस्तकें

*Anxiety and Depression* by Robert Priest (McDonald and Co.)

*Don't Panic: a guide to overcoming panic attacks* by Sue Breton (McDonald and Co.)

*Living with Fear* by Isaac Marks (McGraw Hill)

*Peace from Nervous Suffering* by Claire Weekes (Angus and Robertson)

*Self-Help for your Nerves* by Claire Weekes (Angus and Robertson)

#### टेप्स

*Control Your Tension*, Lifeskills, Bowman House, 6 Billefield, Taunton, Somerset TA1 3NN. Tel: 01823 451 771

*The Mitchell Method of Relaxation* Laura Mitchell, 8 Gainsborough Gardens, London NW3 1BJ.

बेचैनी के बारे में सलाह यहां से भी मिल सकती है:



## साधारण सलाह

### आहार

यदि किसी व्यक्ति का वजन जरूरत से ज्यादा है, तो इससे हृदय पर अतिरिक्त भार पड़ता है। ऊंचाई और उम्र के अनुपात में अपना वजन सामान्य सीमा के अन्दर रखने के लिए खाने की विवेकशील आदतें प्रोत्साहित की जाती हैं। तेजी से वजन बढ़ने का कारण तरल पदार्थ का जमा होना हो सकता है, इसलिए डाक्टर को हमेशा इसकी सूचना देनी चाहिए।

### अल्कोहल

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में इसके स्पष्ट प्रमाण नहीं मिलते, लेकिन संयत सेवन की सलाह दी जाती है, क्योंकि हृदय की मांसपेशी पर इसका असर, कार्य-निष्पादन घटाने वाला होता है।

### धूम्रपान

यद्यपि सिगरेट पीने का हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के साथ कोई सीधा सम्बन्ध नहीं है, फिर भी हृदय रोग के सभी मामलों में धूम्रपान न करना उचित रहेगा, क्योंकि इससे आपका जीवन कम हो जाने की संभावना रहेगी।

### ड्राइविंग

ग्रुप 1 की पात्रता - ड्राइविंग करना जारी रह सकता है बशर्ते कि ध्यान भंग करने और असमर्थता लाने वाले लक्षण न हों। इस स्थिति में DVLA के सूचित करना चाहिए।

ग्रुप 2 की पात्रता - स्थाई रूप से मना कर देने या अनुमति वापस ले लेने की सिफारिश

### फ्लू का टीका

फ्लू के गंभीर दौरों रोकने में मदद के लिए आपका डाक्टर इसकी सिफारिश कर सकता है। दुर्भाग्यवश, यह टीका हमेशा सफल नहीं होता।

### अवकाश और यात्रा

यात्रा करने से पहले मेडिकल अनुमोदन के लिए किसी जीपी से मिल लेना अच्छा रहता है। यदि विदेश की यात्रा कर रहे हों, तो यह भी सिफारिश की जाती है कि ट्रैवल एजेंट से, जिस देश की यात्रा कर रहे हैं वहां की बीमा और स्वास्थ्य की देखभाल की पॉलिसी के बारे में जानकारी प्राप्त कर लें। E1 11 फॉर्म में E.C. देशों में स्वास्थ्य की देखभाल की सुविधा के बारे में सलाह दी गई है। यह अधिकतर पोस्ट ऑफिसों में उपलब्ध है।

## भत्ते

जिन लोगों के लक्षण गंभीर सीमाएं लगा देते हैं, उनके लिए कुछ भत्ते उपलब्ध हैं।

डिसेबिलिटी लिविंग अलाउन्स एक सामाजिक सुरक्षा भत्ता है, जो उन लोगों के लिए है जिनकी बीमारी या असमर्थता ऐसी है कि उन्हें कहीं आने-जाने में निजी देखभाल के लिए मदद की जरूरत पड़ती है।

टैक्स क्रेडिट के बारे में जानकारी प्राप्त करने के लिए, 0845 3003900 पर इन्स्टैंड रेवेन्यू हेल्प लाइन से संपर्क करें।

भत्तों के विवरण फ्री फोन 0800 88202000 (बेनिफिट इन्क्वायरी लाइन) पर फोन करके, या अपने सोशल सेक्यूरिटी के कार्यालय या सिटिज़न्स एडवाइस ब्यूरो या सोशल सर्विसेज़ डिपार्टमेंट में जाकर प्राप्त किए जा सकते हैं।

## कौन-से अनुसंधान किए जा रहे हैं ?

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के कई स्तरों पर और कई देशों में अनुसंधान किए जा रहे हैं। जैसा कि पहले बताया जा चुका है, जीवन सम्बन्धी अनुसंधान का लक्ष्य शेष जीन/जीन्स का पता लगाना है जिनसे हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी होता है, और यह जांच करना है कि ये असामान्यताएं किस तरह बीमारी पैदा करती हैं। विशेष रूप से, जीन की ये असामान्यताएं मांसपेशी की कोशिकाओं को अव्यवस्थित और मायोकार्डियम को पूरी तरह मोटा क्यों करती है? एक अकेली मांसपेशी की कोशिका के संकुचन करने के ढंग पर वे क्या असर करती है?

क्लीनिकल अनुसंधान लक्षणों और अचानक मृत्यु होने के कारणों को निर्धारित करने और चिकित्सा के नए तरीके ढूंढने के प्रयास करता है।

## बार-बार पूछे जाने वाले प्रश्न

**मेरा ऑपरेशन होने वाला है, क्या एनेस्थेटिक्स सुरक्षित है ?**

हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के ज्यादातर मरीजों में साधारण या लोकल एनेस्थेटिक कोई अतिरिक्त खतरा पैदा नहीं करता। आपके एनेस्थेटिस्ट को आपके हृदय की अवस्था के बारे में बता दिया जाना चाहिए और वह सावधानी पूर्वक आपको मॉनीटर करेगा। कभी-कभी कुछ खास आपरेशनों के लिए क्षेत्रीय एनेस्थेसिया (उदाहरण के लिए, स्पाइनल

ब्लॉक) का उपयोग किया जाता है। कुछ मरीजों में यह अधिक समस्याएं पैदा करता है और अपने हृदय रोग विशेषज्ञ और एनेस्थेतिस्ट से इसकी चर्चा करनी चाहिए।

**यदि मेरे लक्षण ज्यादा बिगड़ जाएं तो मुझे क्या करना चाहिए?**

यदि आपके लक्षण ज्यादा बिगड़ जाएं तो आपको अपने जीपी से परामर्श करना चाहिए। यदि जरूरी हो तो वह आपके हृदय रोग विशेषज्ञ से संपर्क करेगा/करेगी। यदि किसी आपातस्थिति में आप अपने जीपी से संपर्क करने में असमर्थ हैं तो आपको अपने स्थानीय कैजुअल्टी डिपार्टमेंट में जाना चाहिए, जहां मेडिकल कर्मचारी आपकी जांच कर सकते हैं।

**मुझे में हमेशा चक्कर आने और सांस फूलने के लक्षण रहते हैं और कभी-कभी मैं बेहोश भी हो जाता हूँ। मैं अपने जीपी को तंग नहीं करना चाहता, लेकिन मुझे उन्हें कब कॉल करना चाहिए?**

यदि आप बेहोश हो जाएं, या लगे कि आप बेहोश होने वाले हैं, तो आपको फौरन अपने डाक्टर को सूचित करना चाहिए। उसी प्रकार, यदि आपकी सांस फूलने लगती है या सांस फूलने की समस्या बढ़ जाती है, तो आपको अपने डाक्टर को बताना चाहिए।

**क्या मुझे बच्चे पैदा करना चाहिए?**

यह एक व्यक्तिगत निर्णय है और यदि आप चाहें तो अपने डाक्टर के साथ इसकी चर्चा की जा सकती है। आपके बच्चों द्वारा यह बीमारी बिरासत में प्राप्त करने की संभावना, आमतौर पर 50:50 है और हम पहले से ही यह अनुमान नहीं लगा सकते कि इस बीमारी का प्रभाव उन पर कितना गंभीर होगा। यदि आप बच्चे पैदा करने का फैसला करते/करती हैं, या पहले से ही आपके बच्चे हैं, तो जरूरी है कि युवा अवस्था से ही उनकी जांच-पड़ताल की जाए।

**मुझे ऐसा लगता है कि मेरा जीपी मेरी बीमारी के बारे में बहुत अधिक नहीं जानता। मेरी बीमारी को अच्छी तरह समझने में, ताकि वह मेरी मदद कर सके, मैं उसकी क्या मदद कर सकता हूँ?**

इस बीमारी के बारे में जानकारी, ज्यादातर डाक्टरों को अब ऑन-लाइन या कार्डियोमायोपैथी के संदर्भ ग्रंथों में आसानी से उपलब्ध है। परन्तु, आपके डाक्टर को यदि कोई विशेष जानकारी चाहिए, तो वह कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन से संपर्क कर सकता है और हम एक कार्डियोमायोपैथी विशेषज्ञ से उसका संपर्क करा देंगे। हम उसे डाक्टरों का एक “मेडिकल पैक” भी भेज सकते हैं, जिसमें मेडिकल प्रोफेशनल्स के लिए कार्डियोमायोपैथी पर जानकारी रहती है।

**क्या इससे मेरा सेक्स जीवन प्रभावित होगा?**

बहुत से लोगों के सेक्स-जीवन पर कोई प्रभाव नहीं पड़ता। परन्तु, कभी-कभी मरीज़ छाती में दर्द और सांस फूलने की शिकायत कर सकते हैं। कभी-कभी, दवाओं का सेवन आपकी सेक्स-ड्राइव या सामर्थ्य को प्रभावित कर सकता है। यदि ऐसा हो तो आपको अपने डाक्टर से परामर्श करना चाहिए।

### **बस वे मेरे हृदय को काट कर सही आकार का क्यों नहीं कर देते ?**

यह कहने में जितना आसान है उतना करने में नहीं। हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी सिर्फ “हृदय मोटा हो जाना” ही नहीं है। हृदय की मांसपेशी की संरचना भी आसामान्य है, इसलिए मोटी हो गई मांसपेशी को काट कर निकाल देने से बीमारी का उपचार नहीं होगा।

रूकावट वाली हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के उन मरीज़ों का, जिनके लक्षण गंभीर हों, आउट-फ्लो ट्रेक्ट को ब्लॉक करने वाली मोटी मांसपेशी का एक छोटा-सा हिस्सा निकाला जा सकता है। ऐसा करने से लक्षणों से छुटकारा मिल सकता है लेकिन यह उपचार नहीं है और इसमें निश्चित रूप से खतरा है।

### **क्या कोई ऐसे पेशे हैं जो मुझे नहीं करने चाहिए ?**

ज्यादातर पेशों में यह बीमारी कोई रूकावट नहीं डालती। हाथ से करने वाले कुछ भारी काम, जिनमें कठोर श्रम करना ज़रूरी हो, न करना ही अच्छा है, और इसकी चर्चा अपने डाक्टर के साथ करनी चाहिए। परन्तु, कुछ पेशों के लिए, उदाहरण के लिए हवाई जहाज के पायलट, सामान लाने-ले जाने वाले भारी वाहनों के ड्राइवर, कठोर मानदण्ड निर्धारित हैं। यदि आपको कोई मेडिकल प्रश्नावली भरनी पड़े, तो आपको अपने नियोक्ता को अपनी मेडिकल अवस्था की जानकारी देनी चाहिए। आपका डाक्टर आपके नियोक्ता के लिए अतिरिक्त जानकारी दे सकता है।

### **मुझे कैसे पता चलेगा कि मुझे अचानक मृत्यु होने का खतरा है ?**

जिन रोगियों को अधिक खतरा रहता है उनकी पहचान, बिना चीर-फाड़ के किए गए मूल्यांकन से की जा सकती है, जिसमें शामिल हैं मेडिकल इतिहास, इकोकार्डियोग्राफी, व्यायाम परीक्षण और 24 या 48 घंटे की हृदय की गति की रेकार्डिंग। यदि आप अधिक खतरे वाले मरीज़ हैं, तो आपका हृदय रोग विशेषज्ञ आपसे अचानक मृत्यु रोकने वाली चिकित्साओं की चर्चा करेगा।

### **क्या मेरा हृदय और बड़ेगा ?**

यदि आपकी बीमारी देर से नहीं शुरू हुई है, तो हृदय की मांसपेशी, आपकी बढ़त रूक जाने के बाद, अर्थात् बीस-बाइस के आस-पास, अक्सर नहीं बढ़ती। कुछ थोड़े-से मरीज़ों में, जीवन के पिछले हिस्से में, हृदय की मांसपेशी पतली हो जाती है और वेंट्रिक्यूलर कैविटी बड़ी हो जाती है। कुछ मरीज़ों में इसके साथ-साथ सांस फूलने में वृद्धि या पल्पिटेशन्स हो सकती है।

**क्या शीघ्र ही इसका कोई उपचार मिलने की संभावना है?**

इस प्रश्न का जवाब देना मुश्किल है। हम बस इतना कह सकते हैं कि दुनिया भर के अनुसंधानकर्ता, हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के बेहतर निदान व चिकित्सा और अचानक मृत्यु का खतरा कम करने के तरीके ढूंढने में लगे हुए हैं। यदि कोई नई चिकित्सा उपलब्ध हो जाती है, तो आपका हृदय रोग विशेषज्ञ आपसे इसकी चर्चा कर सकेगा।

## शब्दावली

**एम्बुलेटरी (AMBULATORY):** उन परीक्षणों को कहते हैं जो उस स्थिति में किए जाते हैं, जब व्यक्ति चल फिर रहा हो और अपनी सामान्य गतिविधियां कर रहा हो।

**एन्जाइना (ANGINA):** छाती का दर्द या तकलीफ जो अक्सर परिश्रम करने से होती हो और आराम करने पर ठीक हो जाती हो। एन्जाइना हृदय की मांसपेशी को अपर्याप्त ऑक्सीजन मिलने के कारण होता है।

**एन्जियोग्राफी (ANGIOGRAPHY):** हृदय और रक्त वाहिनी शिराओं का आन्तरिक अक्स-रे, जिसे कार्डिएक कैथेटराइजेशन, (नीचे देखिए) के समय लिया जा सकता है। यह परीक्षण, विशेष रूप से, कोरोनरी आर्टरीज़ (हृदय की मांसपेशी को रक्त पहुंचाने वाली रक्त वाहिनी शिराएं) का मूल्यांकन करता है।

**एन्टिबायोटिक प्रोफिलेक्सिस (ANTIBIOTIC PROPHYLAXIS (प्रिवेन्शन)):** हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी वाले लोगों को दांतों का इलाज या अन्य सर्जरी कराने से पहले, सामान्यतः एन्टीबायोटिक लेना चाहिए। इसकी सिफारिश इसलिए की जाती है क्योंकि इन क्रियाओं के दौरान रक्त के प्रवाह में बैक्टीरिया प्रवेश कर सकते हैं और हृदय में संक्रमण पैदा कर सकते हैं (देखिए एन्डोकार्डिटिस (ENDOCARDITIS))।

**एन्टीकागुलेशन (ANTICOAGULATION):** रक्त में थक्का पड़ने की क्षमता को कम करने वाली चिकित्सा (उदाहरण के लिए, हेपारिन या वारफेरिन)। यह चिकित्सा तब की जाती है जब हृदय में थक्का बनने का खतरा होता है, उदाहरण के लिए एट्रियल फायब्रिलेशन में, (नीचे देखिए)।

**ओरटा (AORTA):** मुख्य रक्त वाहिनी शिरा, जो बाएं वेंट्रिकल से निकलती है और हृदय से शरीर के अन्य हिस्सों में रक्त पहुंचाती है। देखिए चित्र 7.

**हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी के एपेक्स/एपिकल प्रकार (APEX/APICAL FORM OF HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY):** बाएं वेंट्रिकल के सिरे को एपेक्स कहते हैं। यह क्षेत्र, हृदय का मुख्य प्रभावित अंग हो सकता है। इस स्थिति में बीमारी को एपिकल हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी (Apical Hypertrophic Cardiomyopathy) कहते हैं, देखिए चित्र 12.

**अरहेथमिया (ARRHYTHMIA):** हृदय के धड़कन की असामान्य लय या अनियमितता। हृदय की धड़कन या तो बहुत तेज (*tachycardia*) या बहुत धीमी (*bradycardia*) हो सकती है। Arrhythmias से पल्पिटेशन या सिर में हल्कापन जैसे लक्षण पैदा हो सकते हैं।

**अट्रिया (ATRIA):** हृदय के फिलिंग चैम्बर्स, एक दाहिनी तरफ और एक बाईं तरफ। जब वेंट्रिकल्स में संकुचन होता है, तो atria में रक्त जमा हो जाता है। इसके बाद, जब वेंट्रिकल्स भरने के लिए तैयार हो जाते हैं तो रक्त उनमें छोड़ दिया जाता है, देखिए *चित्र 7*।

**एट्रियल फेब्रिलेशन (ATRIAL FIBRILLATION):** एक आम तरह का arrhythmia जो atria में शुरू होता है और थोड़े समय के लिए paroxysmal या निरंतर रह सकता है। हृदय की लय अनियमित रहती है।

**ऑटोसोमिनल डोमिनेन्ट पेटर्न ऑफ इन्हारिटेन्सी (AUTOSOMNAL DOMINANT PATTERN OF INHERITANCE):** जब बीमारी परिवार में एक पीढ़ी से दूसरी पीढ़ी में, बिना कोई पीढ़ी लांघे, लगती है।

**कार्डिएक कैथेटरिजेशन (CARDIAC CATHETERISATION):** हृदय की कई प्रकार की बीमारियों में किया जाने वाला एक विशेष परीक्षण, जिसे कभी-कभी हायपरट्रॉफिक कार्डियोमायोपैथी में किया जाता है। Cardiac catheterisation में एक बारीक नली को, एक्स-रे के मार्गदर्शन में, किसी रक्त वाहिनी शिरा, (सामान्यतः पैर के सिरे पर) से गुजार कर हृदय तक ले जाया जाता है। इसके बाद हृदय की संरचना और और उसके कार्य का मूल्यांकन किया जा सकता है।

**कार्डियोमायोपैथी (CARDIOMYOPATHY):** हृदय की मांसपेशी की कोई भी बीमारी; cardia का अर्थ है हृदय और मायोपैथी का अर्थ है मांसपेशी की असामान्यता।

**क्रोमोज़ोन (CHROMOSOME):** देखिए जीन (GENE)।

**कानेसिट्रक हापरट्रॉफी (CONCENTRIC HYPERTROPHY):** जब बाएं वेन्ट्रिकल की दीवारें मोटी हो जाती हैं, इसे symmetric hypertrophy भी कहते हैं, देखिए *चित्र 11*।

**कंजेस्टिव हार्ट फेल्यर (CONGESTIVE HEART FAILURE):** देखिए: हार्ट फेल्यर (HEART FAILURE)।

**ड्यूरेटिक्स (DIURETICS):** कभी-कभी मरीजों में फ्लुइड का जमा होना शुरू हो सकता है और उन्हें diuretics नामक टेब्लेट्स दी जा सकती हैं, जिससे गुर्दा अधिक पेशाब बनाने लगता है।

**डोपलर अल्ट्रासाउंड (DOPPLER ULTRASOUND):** एक परीक्षण जिसे अक्सर Echo (नीचे देखिए) के साथ किया जाता है। हृदय के अन्दर रक्त के प्रवाह के colour-coded इमेज़ बना सकता है और तीव्र

बहाव वाले क्षेत्रों का पता लगा सकता है। Hypertrophic Cardiomyopathy में हृदय के संकुचन और फिलिंग की प्रवृत्ति का भी मूल्यांकन किया जा सकता है।

**इलेक्ट्रिकल कार्डियोवर्जन (ELECTRICAL CARDIOVERSION):** छाती में बिजली का झटका देकर atrial fibrillation जैसी arrhythmia को रोका जा सकता है। यदि ऐसा करना जरूरी हो तो इसे general anaesthesia के अन्तर्गत किया जाता है।

**इलेक्ट्रोफिजियोलोजिकल स्टडी (ELECTROPHYSIOLOGICAL STUDY या EPS)**  
: इस परीक्षण में हृदय में कैथेटर्स डाले जाते हैं, जैसे कार्डिएक कैथेटराइजेशन में, (ऊपर देखिए)। ये कैथेटर्स की हृदय की इलेक्ट्रिकल गतिविधि को रेकार्ड और स्टिमूलेट कर सकते हैं।

**एंडोकारडिटीज (ENDOCARDITIS):** हृदय का एक संक्रमण जो Hypertrophic Cardiomyopathy में हो सकता है, पर बहुत ही कम होता है। रक्त प्रवाह के वैकटीरिया हृदय की भीतरी सतह या हृदय के वाल्व में चिपक सकते हैं जहां वे रक्त के तीव्र प्रवाह से खुरदरे हो जाते हैं।

**एक्सरसाइज (स्ट्रेस) टेस्टिंग (EXERCISE (STRESS) TESTING):** ट्रेडमिल या स्थिर सायकिल के उपयोग से व्यायाम करने की क्षमता का परीक्षण किया जा सकता है। व्यायाम परीक्षण के दौरान एक डाक्टर और टेक्नीशियन मरीज के लक्षणों, रक्त चाप ECG, और कभी-कभी, सांस लेने की क्रिया को मॉनीटर करेंगे।

**जेनेस एंड क्रॉमोजोम्स (GENES AND CHROMOSOMES):** जीन्स वे कोड या ब्लूप्रिन्ट हैं जो शरीर के सभी ऊतकों का निर्माण करते हैं। प्रत्येक व्यक्ति में हजारों जीन्स होते हैं और वे सभी शरीर की सभी कोशिकाओं में मौजूद होते हैं। जीन्स जोड़े में आते हैं, एक मां से और दूसरा पिता से विरासत में मिलते हैं। प्रत्येक कोशिका में जीन्स, एक छोटे-से, धागे जैसी संरचना जिसे chromosomes कहते हैं, इकट्ठे रहते हैं। प्रत्येक व्यक्ति में chromosomes के 23 जोड़े होते हैं।

**हार्ट ब्लॉक (HEART BLOCK):** कभी-कभी सामान्य इलेक्ट्रिकल संकेत वेंट्रिकल्स तक नहीं पहुंचते, जिससे हृदय की गति असामान्य रूप से धीमी हो जाती है। इस स्थिति का निदान ECG पर किया जा सकता है। यदि ऐसा होता हो, तो एक पेसमेकर लगा दिया जाता है।

**हार्ट फेल्यर कन्जैस्टिव कार्डिएक फेल्यर (HEART FAILURE (CONGESTIVE CARDIAC FAILURE):** एक ऐसी बीमारी, जिसमें हृदय के धड़कने की क्रिया में कमजोरी आ जाने से, फ्लुइड जमा हो जाता है और व्यायाम करने पर सांस फूलने और थकावट के लक्षण दिखाई देते हैं। यह हृदय की अनियमित धड़कन, फेफड़ों में फ्लुइड और फेफड़ों की सूजन से सम्बद्ध हो सकता है।

**हॉल्टर मॉनीटर (HOLTER MONITOR):** हृदय के धड़कन की 24 से 48 घंटे तक की निरंतर रेकॉर्डिंग। छाती पर चिपकने वाले इलेक्ट्रोड्स लगा दिए जाते हैं, इनमें से तार निकाल कर बेल्ट पर पहने हुए एक विशेष

कैसेट रेकार्डर पर लगा दिए जाते हैं। होल्टर मानीटर हृदय की धड़कन की असामान्यता, जिसे arrhythmia भी कहते हैं, का पता लगाता है।

**हायपरट्रॉफी (HYPERTROPHY):** शरीर के किसी भी ऊतक, सामान्यतः मांसपेशी, का मोटा हो जाना। Hypertrophic Cardiomyopathy में इसका अभिप्राय हृदय की मांसपेशी का असामान्य रूप से या अत्यधिक मोटा हो जाने से है।

**इन्हएस (IHSS):** Idiopathic Hypertrophic Sub-aortic Stenosis का संक्षेप, जो Hypertrophic Cardiomyopathy का, विशेषरूप से अमेरिका में उपयोग किया जानेवाला, पुराना नाम था।

**इम्प्लांटेबल कार्डियोवर्टर डेफीब्रिलेटर (IMPLANTABLE CARDIOVERTER DEFIBRILLATOR):** (आमतौर पर जिसे संक्षेप में ICD कहा जाता है): एक विशेष पेसमेकर जो पता लगा लेता है कि हृदय की गति कब बहुत ज्यादा तेज है, और हृदय की गति को पेस करके या एक छोटा-सा इलेक्ट्रिकल झटका देकर हृदय की लय ठीक कर देता है। हृदय की गति यदि बहुत कम हो तो आवश्यक इम्पल्स देने के लिए ICD एक पारंपरिक पेसमेकर का काम भी कर सकता है।

**मिट्रल रेगर्जिटेशन (MITRAL REGURGITATION):** mitral valve के जरिए रक्त के वापस लीक हो जाने को कहते हैं। यह Hypertrophic Cardiomyopathy में उस समय हो सकता है, जब outflow tract में रूकावट हो।

**मूरमूर (MURMUR):** हृदय के अन्दर तीव्र रक्त प्रवाह से होने वाली ध्वनि, जिसे स्टेथेस्कोप के जरिए सुना जा सकता है। Hypertrophic Cardiomyopathy में संकुचन के बढ़े हुए बल और/या outflow tract के संकरे हो जाने के कारण murmur हो सकती है। उसी प्रकार, जैसे पानी के होजपाइप में अधिक दबाव और/या निकासी के संकरा होने से तीव्रता आएगी।

**म्यूटेशन (MUTATION):** जीन-सम्बन्धी एक त्रुटि जिसे सामान्य DNA कोड में परिवर्तन हो जाता है।

**माइक्टॉमी (MYECTOMY):** एक ऑपरेशन जिसे Hypertrophic Cardiomyopathy में मोटी हो गई मांसपेशी को निकाल देने और इस प्रकार, outflow tract में से रूकावट हटाने के लिए किया जा सकता है। सफल हो जाने पर, यह ऑपरेशन अक्सर लक्षणों में सुधार लाता है।

**मायोकार्डियल डीज़रे (MYOCARDIAL DISARRAY):** जब, माइक्रोस्कोप से यह देखा जा सके कि मांसपेशी की कोशिकाओं में सामान्य alignment समानान्तर नहीं हैं। मांसपेशी की कोशिकाओं की alignment अव्यवस्थित दिखाई देती है।

**मायोकार्डियम (MYOCARDIUM):** विशेष मांसपेशी, जिससे हृदय की दीवारें बनती हैं। हृदय का यही वह अंग है जो Hypertrophic Cardiomyopathy में असामान्य हो जाता है।

**मायोसिन (MYOSIN):** प्रत्येक मांसपेशी में मौजूद एक प्रोटीन, जो मांसपेशियों के सामान्य संकुचन से सम्बद्ध रहती है। यह पाया गया है कि Hypertrophic Cardiomyopathy वाले कुछ परिवारों में myosin उत्पन्न करने वाली जीन असामान्य होती है।

**आउट-फ्लो ट्रैक्ट (OUTFLOW TRACT):** हृदय का एक छोटा चैनल जिसके जरिए रक्त ventricle से aorta में जाता है।

**पेसमेकर (PACEMAKER):** जब सामान्य इलेक्ट्रिकल इम्पल्स वेंट्रिकल्स में नहीं भेजे जा सकते, तो शरीर में एक पेसमेकर लगा दिया जाता है। इसमें, आवश्यक इम्पल्स देने के लिए, एक छोटा-सा बॉक्स, जिसमें एक बैटरी लगी होती है, छाती की त्वचा के नीचे लगा दिया जाता है और एक बारीक तार नसों से होती हुई हृदय तक पहुंचा दी जाती है।

**पल्पिटेशन्स (PALPITATION):** हृदय की घड़कन के बारे में एक परेशान करने वाली जानकारी। बेचैनी या व्यायाम के कारण हृदय की सामान्य धड़कन का धड़कने अधिक तेज़ हो जाना Palpitation का कारण हो सकता है। यह arrhythmia के कारण भी हो सकती है।

**रिस्ट्रिक्टिव कार्डियोमायोपैथी (RESTRICTIVE CARDIOMYOPATHY):** Restrictive Cardiomyopathy की विशिष्टता है हृदय की एक या दोनों वेंट्रिकल्स में रक्त का पहुंचना सीमित हो जाना। हृदय की मांसपेशियों की मोटाई और ventricular cavities का आकार अक्सर सामान्य रहते हैं।

**सिप्टम (SEPTUM):** दाहिने और बाएं वेंट्रिकल्स को विभाजित करने वाली दीवार। Hypertrophic Cardiomyopathy में मांसपेशी का मोटा होना अक्सर septum में सबसे अधिक स्पष्ट होता है और इसे asymmetric septal hypertrophy कहते हैं, देखिए *चित्र 9*।

**स्टोलिक एंटरियर मोशन ऑफ द माइट्रल वाल्व (सेम) (SYSTOLIC ANTERIOR MOTION OF THE MITRAL VALVE (SAM)):** Hypertrophic Cardiomyopathy के कुछ मामलों में, रक्त जब हृदय से बाहर निकलता है, तो mitral valve आगे बढ़ती है और septum को स्पर्श करती है, (सामान्यतः इन संरचनाओं के बीच काफी अन्तराल होना चाहिए), और इस प्रकार outflow tract को ब्लॉक कर देती है, देखिए *चित्र 10*।

**वेंट्रिकल्स (VENTRICLES):** हृदय के मुख्य पम्पिंग चैम्बर्स, एक दाहिनी ओर और दूसरा बाईं ओर। बाईं ओर का वेंट्रिकल हृदय का वह अंग है, जो Hypertrophic Cardiomyopathy में आमतौर पर सबसे अधिक प्रभावित होता है।

**वेंट्रिक्यूलर टैकिकार्डिया (VENTRICULAR TACHYCARDIA):** एक प्रकार का arrhythmia, जिससे वेंट्रिकल्स में हृदय की धड़कन काफी तेज़ हो जाती है।

# Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) के मेडिकल पहलुओं के बारे में मरीजों और सम्बन्धियों के लिए सामान्य निर्देश

## Cardiomyopathy Association की मेडिकल सब-कमिटी द्वारा

1. जिन मरीजों को हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी होने का निदान हुआ है, उन सभी को अपने जेनेरल प्रैक्टिशनर और हृदय रोग विशेषज्ञ से बीमारी की जटिलताओं, चिकित्सा के प्रयोजन और तरीकों, और प्रस्तावित दवाओं या सुझाए गए ऑपरेशनों से होने वाले फायदे, नुकसान और खतरों के बारे में पूछना चाहिए।

2. यद्यपि हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी का कोई सटीक उपचार नहीं है, अब उचित जीवनशैली पर ध्यान देकर और उचित औषधियों के सेवन से और, कभी-कभी, सर्जिकल चिकित्सा से बहुत-कुछ किया जा सकता है। किए जा रहे अनुसंधानों से नई संभावनाओं के मार्ग खुल रहे हैं।

3. यह ज़रूरी है कि हायपरट्रोफिक कार्डियोमायोपैथी के मरीजों के सम्बन्धियों की यह देखने के लिए कि यह बीमारी उन में तो मौजूद नहीं है, हृदय रोग विशेषज्ञ द्वारा, जांच की जानी चाहिए।

4. इनसे बचें:

**कठिन व्यायाम:** अपने कंसल्टेंट और जेनेरल प्रैक्टिशनर से हमेशा सलाह लें कि आपको कितना व्यायाम करना चाहिए।

**रक्त या बाँड़ी फ्लुइड की गंभीर क्षति:** रक्तस्राव, अतिसार, वमन, गर्म हालातों में लम्बे समय तक खड़े रहना; ये बेहोशी ला सकते हैं, जो खतरनाक हो सकती है।

**काफी गर्म पानी से स्नान/शॉवर**

**एनेस्थेसिया के दौरान:** जिसमें epidural शामिल है, विशेष ध्यान रखना चाहिए कि रक्त चाप में अचानक गिरावट न आए

5. चेतावनी देने वाले लक्षण:

- a) अचानक बेहोश हो जाना
- b) तेज पल्पिटेशन की घटनाएं
- c) छाती के बीच में दर्द शुरू होना
- d) अकारण सांस फूलना

यदि इनमें से कोई भी हो, तो जितनी जल्दी संभव हो, अपने डाक्टर से मिलें।

## कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन

### सदस्यता फॉर्म

यदि आप एसोसिएशन के सदस्य बनना चाहते हैं, जिससे आप नियमित न्यूज़लेटर की प्रतियां, एक स्थानीय संपर्क नेटवर्क का एक्सेस, इस बीमारी के बारे में सलाह और परामर्श, और इसके अलावा भी बहुत-कुछ, पाने के हक़दार हो जाएंगे, तो इस फॉर्म को भरकर वापस लौटा दें।

कृपया उचित बॉक्स पर टिक करें

मैं वार्षिक सदस्यता के चंदे के रूप में £12 संलग्न करता हूं।

आप एक वीडियो और/या एक CD Rom खरीद सकते हैं, जिसमें बीमारी के सभी पहलुओं के पूरे विवरण दिए हुए हैं। यदि आप शामिल हो जाते हैं, तो इन्हें आप विशेष परिचायक दरों में खरीद सकते हैं।

वीडियो £5.00 p/p सहित

सामान्य मूल्य £6.00

CD Rom £8.00 में p/p सहित

सामान्य मूल्य £10.00

यदि आप शामिल नहीं होना चाहते, पर महसूस करते हैं कि एक अंशदान आप करके हमारी मदद कर सकते हैं, तो कृपया **Gift Aid** वक्तव्य को टिक करके अपना दान नीचे दिए पते पर भेज दें।

मैं कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन के लिए £..... का दान संलग्न करता हूं

'में यूके का कर-दाता हूँ और चाहता हूँ कि कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन को मैंने जितने भी दान दिए हैं और भविष्य में Gift Aid के रूप में जो भी-दान करूँ उन्हें कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन कर के रूप में रिक्लेम कर ले।

कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन को देय, क्रेडिटकार्ड, या चेक द्वारा भुगतान।

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

				समाप्ति की तारीख	स्विच ईशू नं.		
--	--	--	--	------------------	---------------	--	--

पद		नाम	
पता			
पोस्ट कोड		जन्म की तारीख	
टेलीफोन नं		काम पर नं	
ई-मेल का पता			

.कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन पंजीकृत चैरिटी नं. 803262

40, The Metro Centre, Tolpits Lane, Watford, Herts. WD18 9SB

[www.cardiomyopathy.org](http://www.cardiomyopathy.org)

[cmaassoc@aol.com](mailto:cmaassoc@aol.com)

#### आंकड़ों की सुरक्षा का आश्वासन

यह फॉर्म भरने का एकमात्र अभिप्राय, कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन की सदस्यता के बारे में आपकी इच्छा को रेकार्ड करना है। दि कार्डियोमायोपैथी एसोसिएशन जिन सूचनाओं और आंकड़ों को प्रोसेस करती है, वे सभी डाटा प्रोटेक्शन एक्ट 1998 की धाराओं के अनुसार हैं।