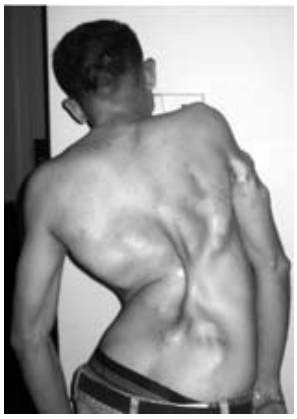
हड्डियों में बदलती मांसपेशियों की दुर्लभ बीमारी

एक अत्यंत बिरली बीमारी में व्यक्ति की मांसपेशियां हड्डियों में तबदील होने लगती हैं। इस बीमारी का नाम है फाइब्रोडिसप्लेसिया ओसिफिकेन्स प्रोग्रेसिवा (एफ.ओ.पी.)। एक अनुमान के मुताबिक यह बीमारी 20 लाख में मात्र 1 व्यक्ति को जकड़ती है मगर बहुत तकलीफदायक होती है।



इस रोग से पीड़ित व्यक्ति में अचानक कोई मांसपेशी सख्त होने लगती है और देखते ही देखते हड्डी बन जाती है। ऐसा होने पर शरीर के उस हिस्से में हरकत खत्म हो जाती है। कोहनियां, ऐड़ियां जड़ हो जाती है, पसलियों के आसपास की मांसपेशियों के हड्डी में बदलने पर सांस लेना दूभर हो जाता है। आम तौर पर यह रोग 10 वर्ष की उम्र से पहले प्रकट होने लगता है।

न्यूयॉर्क के टेरीटाउन में रीजेनेरॉन फार्मास्यूटिकल्स के कंकाल रोग कार्यक्रम के एरिस इकोनोमाइड्स की टीम पिछले बीस वर्षों से इस रोग पर अनुसंधान कर रही है। उन्होंने बताया है कि इस बीमारी से पीड़ित 97 प्रतिशत लोगों में एक जीन उत्परिवर्तन सामान्य रूप से पाया गया है। उनके अनुसंधान से पता चला है कि यह जीन उत्परिवर्तन जिस तरह से एफ.ओ.पी. रोग के लक्षणों को जन्म देता है, उसके बारे में पहले सोचा तक नहीं गया था। यह जीन जिस रसायन के ज़रिए रोग पैदा करता है, उस पर पहले किसी ने संदेह नहीं किया था।

और तो और, कंपनी रीजेनेरॉन के पास इस रोग का उपचार भी मौजूद है। अभी इसका परीक्षण चूहों पर किया गया है। यह एक प्रोटीन है जिन्हें मोनोक्लोनल एंटीबॉडी कहते हैं। जब एफ.ओ.पी. से पीड़ित चूहों को यह प्रोटीन दिया गया तो उनमें नई हड्डियां बनने की क्रिया रुक गई। देखना यह है कि क्या यह मनुष्यों में भी कारगर होगी।

इससे पहले एफ.ओ.पी. के लिए इलाज खोजने की असफल कोशिशें हो चुकी हैं। इस स्थिति के लिए जवाबदेह जीन की खोज 2006 में पेनसिल्वेनिया विश्वविद्यालय की आइलीन शोर ने की थी। जब उन्हें पता चला कि एफ.ओ.पी. का जीन किस तरह काम करता है तो उन्हें भी आश्चर्य हुआ और उन्होंने इस नई समझ का स्वागत किया है।

इस रोग के लिए एक जेनेटिक विकार ज़िम्मेदार पाया गया है। एक जीन ACVR1 में परिवर्तन होने पर वह कोशिका सतह पर पाया जाने वाला एक अलग ढंग का प्रोटीन बनाने लगता है। यह प्रोटीन कोशिका की सतह पर एक ग्राही के रूप में काम करता है। सामान्य रूप से तो यह एक अन्य अणु से जुड़कर कोशिका में संकेत भेजता है जिससे हड्डियों की वृद्धि शुरू होती है।

मगर जब जीन विकारग्रस्त हो जाता है तो वह हड्डियों की अतिशय वृद्धि का संकेत देने लगता है। दो ही संभावनाएं थीं। या तो यह विकारग्रस्त ग्राही किसी अन्य अणु के प्रभाव से हड्डियों की वृद्धि को उकसा रहा है या वह स्वयं ही इस काम को अंजाम दे रहा है। अत्यंत व्यवस्थित प्रयोगों के ज़रिए इकोनोमाइड्स की टीम ने उस अणु की खोज कर ली है जो विकारग्रस्त ग्राही को हड्डियां बनाने को उकसाता है। अब कोशिश यह है कि उस अणु और ग्राही की जुड़ने की क्रिया को रोका जाए ताकि एफ.ओ.पी. की स्थिति न बन पाए।

साइन्स ट्रांसलेशन मेडिसिन के ताज़ा अंक में प्रकाशित इस अनुसंधान की रिपोर्ट के मुताबिक एफ.ओ.पी. की तस्वीर कुछ इस तरह उभरी है। स्वस्थ व्यक्तियों में एक्टिविन-ए नामक अणु सामान्य ACVR1 ग्राही से जुड़कर हड्डियों की वृद्धि पर नियंत्रण रखता है। मगर एफ.ओ.पी. ग्रस्त लोगों में विकारग्रस्त ग्राही उसी अणु एक्टिविन-ए से जुड़ता है और हड्डियों की वृद्धि को बढ़ावा देता है। रीजेनेरॉन ने जो दवा तैयार की है, वह वास्तव में एक्टिविन-ए की क्रिया का दमन करती है। ***(स्रोत फीचर्स)***