

## बीमारी में देखभाल के लिए मार्गदर्शक सिद्धांत

अमीनो एसिड (आम्ल) विकार वाले बच्चों में बीमारी (जैसे बुखार, चोट या कुछ टीकाकरण) से शरीर में कैटाबॉलिक अवस्था उत्पन्न हो सकती है, जिससे शरीर के प्रोटीन टूटते हैं और अमीनो एसिड बाहर निकलते हैं। ये बाहर निकले आम्ल शरीर में जमा होकर स्वास्थ्य समस्याएँ पैदा कर सकते हैं, जैसे उल्टी होना, अधिक नींद आना, समन्वय (coordination) में कठिनाई, मानसिक स्थिति में बदलाव, दौरे (seizures), या जानलेवा समस्याएँ निर्माण हो सकती है। यदि आहार में समयपर आवश्यक बदलाव किए जाएँ और ज़रूरी मेडिकल कदम उठाए जाएँ, तो बीमारी गंभीर होने का खतरा और अस्पताल में भर्ती होने की ज़रूरत कम हो सकती है।

### बीमारी में देखभाल का उद्देश्य

- कैटाबॉलिज़्म रोकना
- ऊर्जा और हाइड्रेशन बनाए रखना
- प्राकृतिक (नैचरल) प्रोटीन का सेवन सीमित करना
- कैलरी का सेवन योग्य मात्रा में करना

### बीमारी में देखभाल के लिए आवश्यक मुख्य घटक

- ऊर्जा पाने और कैटाबॉलिक अवस्था कम करने के लिए कार्बोहाइड्रेटयुक्त, प्रोटीन-मुक्त लिक्विड/भोजन (जैसे ग्लूकोज़ पॉलिमर सोल्यूशन/माल्टोडेक्सट्रिन फ़ॉर्मूला, या प्रोटीन-मुक्त फ़ॉर्मूला)।
- अमीनो एसिड फ़ॉर्मूला का सेवन बीमारी की तीव्रता के अनुसार रोका या बढ़ाया जाता है। प्राकृतिक प्रोटीन और अमीनो एसिड फ़ॉर्मूला का सेवन हमेशा मेटाबॉलिक टीम के मार्गदर्शन में ही करें।
- चेतावनी संकेतों, खाने-पचाने की क्षमता, शरीर के तापमान आदि पर नज़र रखें ताकि ज़रूरत पड़ने पर तुरंत अस्पताल ले जाया जा सके।

## हस्पताल तक जाने के पहले घर पर तुरंत उठाए जाने वाले कदम

- डिहाइड्रेशन रोकने के लिए भरपूर लिक्विड दें।
- उम्र के अनुसार कार्बोहाइड्रेट सॉल्यूशन शुरू करें; उल्टी हो तो छोटे-छोटे घूंट बार-बार दें। ज़रूरत पड़ने पर इलेक्ट्रोलाइट्स भी दें।
- डॉक्टर के मार्गदर्शन में दिए गए फ़ॉर्मूले ही जारी रखें या उनमें बदलाव करें।
- उल्टी/बुखार होने पर प्राकृतिक प्रोटीन का सेवन तुरंत रोकें (यदि आपके विशेष रोग मार्गदर्शक में ऐसा कहा गया हो तो ही उसपर रोक लगाए)।
- हर घंटे खाने-पचाने की क्षमता और चेतावनी संकेत जाँचें; १ घंटेसे ज्यादा और 2 घंटे से कम में सुधार न हो तो डॉक्टर से तुरंत संपर्क करें।
- समय, मात्रा और किए गए बदलावों की लिखित नोंद रखें और अपनी मेटाबॉलिक टीम से शेयर करें।

## चेतावनी संकेत – तुरंत कार्रवाई की ज़रूरत

- भूख न लगना, खाने से इनकार, लिक्विड का सेवन कम करना
- बार-बार उल्टी/दस्त (अतिसार), बुखार, बहुत देर तक खाना नहीं लेना
- Drowsiness - झपकी जैसे होना, लगातार नींद/सुस्ती, होश में बदलाव, कांशसनेस (व्यवहार) में परिवर्तन
- दौरें (seizures), असामान्य हरकतें, या वजन में तेजिसे कमी होना (>10%)

 इनमें से कुछ भी दिखे तो तुरंत अपनी मेटाबॉलिक टीम से संपर्क करें या अस्पताल जाएँ।

## 📌 बीमारी से सामान्य आहार की ओर लौटने की टिप्पिन्या

- लक्षण पूरी तरहसे निवारित होने पर भी बीमारी / सर्जरी या टीकाकरण के बाद 3-4 दिन तक बीमारी वाला आहार जारी रखें।
- सुधार दिखे तो धीरे-धीरे सामान्य आहार पर लौटें।
- बीमारी बढ़ रही है या नए लक्षण दिख रहे हैं (जैसे फिर से बुखार, थकान, खाने में कमी, सांस लेने में बदलाव, पेशाब कम होना) तो तुरंत अस्पताल जाएँ।
- लक्षण कब खत्म हुए और सामान्य आहार पर कब लौटे, इसकी तारीखवार नोंद रखें और मेटाबोलिक टीम से साझा करें।

## 📌 अस्पताल में भर्ती होने पर ज़रूरी चीजोपर ध्यान दे

- पर्याप्त मात्रा में सभी खाने-पीने की सामग्री (फॉर्मूले, विशेष आहार, फ़ीडिंग उपकरण) साथमे लेकर जाइये।
- फॉर्मूलाके मूल पैकेजिंग/लेबल साथ रखें ताकि टीम को मिश्रण की जानकारी मिले।
- अपेक्षित समय से 48-72 घंटे अतिरिक्त सामग्री साथ रखें।
- खाने का समय, मात्रा, फ़ोर्टिफिकेशन विवरण, एलर्जी या असहनीय पदार्थों की लिखित नोंद रखें।
- सभी वस्तुओं पर बच्चे का नाम और जन्मतिथि लिखें।

## 📌 कानूनी और चिकित्सीय सूचना

यह मार्गदर्शक शैक्षिक उद्देश्य के लिए है। यह चिकित्सीय सलाह, निदान या उपचार का विकल्प नहीं है। किसी भी शंका का समाधान हमेशा अपने डॉक्टर से करें और ज़रूरत पड़ने पर तुरंत चिकित्सीय सहायता लें।

