



www.pediatric-rheumatology.printo.it

आनुवंशिक खराबी से सम्बन्धित बुखार

आम चर्चा

अनुसंधान में हाल में हुई प्रगति के कारण यह पता चला है कि दुर्लभ बुखार आनुवंशिक खराबी के कारण होते हैं। अधिकतर रोगों में परिवार के अनेक सदस्य बार-बार आने वाले बुखार से पीड़ित होते हैं।

आनुवंशिक खराबी का अर्थ क्या है?

इस का अर्थ है कि जीन में अचानक बदलाव या 'म्यूटेशन' हो गया है। म्यूटेशन जीन के कार्य को बदल देता है और वह क्षरिण को गलत संकेत देता है जिससे बीमारी होती है। क्षरिण की हर कोशिका में हर जीन के दो कण होते हैं एक कण माँ से आता है और एक पिता से आता है। म्यूटेशन कई प्रकार के हो सकते हैं।

- अ. माता-पिता में होना: वह दो प्रकार से बच्चे में जा सकते हैं: **रिसेसिव**: जिसका अर्थ है कि माता-पिता दोनों में एक जीन खराब है। वह बीमार नहीं है क्योंकि बीमारी तभी होती है जब जीन के दोनों कण खराब हों। बच्चे में खराब जीन जाने की संभावना एक चौथाई होती है। **'डोमिनेन्ट'**: जिसका अर्थ है कि एक जीन खराब होने से भी बीमारी होती है। इस प्रकार में माता-पिता में से एक प्रभावित होता है और बच्चे को खराब जीन जाने की संभावना 50 प्रतिशत होती है।
- ब. माता-पिता में न होना: इसमें म्यूटेशन बच्चे की गर्भावस्था में होता है। इसमें अगले बच्चे में यह बीमारी होने की कोई संभावना नहीं होती पर प्रभावित बच्चे के बच्चों में संभावना 50 प्रतिशत होती है।

पारिवारिक बार-बार आने वाले बुखार

पारिवारिक भ्रूमध्य बुखार

पारिवारिक हाईबर्नेट बुखार या टी एन एफ एम्बन्धित पिरियोडिक सिंड्रोम (ट्रेपस)

यह क्या है?

ट्रेपस एक 'डोमिनेन्ट' प्रकार की आनुवंशिक बीमारी है जिसमें बार-बार बहुत तेज बुखार जो प्रायः 2-3 हफ्ते तक रहता है व उसके साथ पेट की खराबी, चमड़ी पर लाल चकत्ते, मांसपेशियों में दर्द और आँख के चारों ओर सूजन जैसे लक्षण होते हैं। इस बीमारी की पहचान हाल ही में हुई है। ट्रेपस की बीमारी गंभीर नहीं है और अपने आप ठीक हो जाती है परन्तु 14 प्रतिशत मरीजों में एक गंभीर गुर्दे की बीमारी ऐमील्योडोसिस हो जाता है।

यह कितने लोगों में पाई जाती है?

ट्रेपस एक अत्यंत असाधारण बीमारी है और अभी तक 100 से भी कम मरीज पता चले हैं। इसका कितना प्रचलन है अभी ठीक से पता नहीं है। यह लड़कों व लड़कियों में समान रूप से पाई जाती है और इसका आरंभ किशोरावस्था या बड़े होकर होता है।

दुग्ध के मरीज एयरलैंड-स्कॉटलैंड से सम्बन्धित थे पर अब अन्य लोगों में जैसे फ्रांसीसी, इटली वासी, जयूस, अरब देहा के लोगों में भी इसका विवरण है। बीमारी की प्रक्रिया पर मौसम या श्रुतियों का कोई प्रभाव नहीं पाया गया है।

इस बीमारी के क्या कारण है?

ट्रेपस एक प्रोटीन {ट्रयूमर नेकरोसिस फैक्टर रिस्पेटर} की जन्मजात खराबी के कारण, मरीज की प्रदहन प्रणाली में प्रक्रिया बढ जाती है। इसमें टी एन एफ ज्यादा काम करता है क्योंकि उसे टी एन एफ रिस्पेटर रोकता नहीं है। इसी कारण से मरीज को बुखार, जाडा आना, दर्द होता है। संक्रमण, चोट व मानसिक परेशानियों से बीमारी का दौरा पड सकता है। एमालायडोसिस व ट्रेपस का संबंध दुग्ध दोनों में लम्बे दौरान की प्रदहन क्रिया व आनुवंशिक कारण है।

क्या यह बीमारी आनुवंशिक है?

ट्रेपस एक डोमिनेन्ट प्रकार की आनुवंशिक बीमारी जिसका मतलब है कि एक परिवार की एक पीढी में एक से अधिक मरीज पाये जा सकते है किन्तु परिवारों में रिश्तेदारों के बीच दुग्धी की प्रथा की कमी के कारण इस बीमारी के अनेक मरीज एक परिवार में नहीं पाये जाते है। ट्रेपस बीमारी का जीन कोमोसम 12 {12 पी 13 जगह} पर पाया गया है। इस जीन में म्यूटेडान के कारण टी एन एफ रिस्पेटर में खराबी आ जाती है जिसके कारण वह प्रदहन क्रिया के दौरान पर्याप्त मात्रा में नहीं पाया जाता है। 33 अलग-अलग म्यूटेडान अभी तक इस जीन में पाई गयी है।

मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई? क्या इस को रोका जा सकता है?

बच्चे को माता या पिता से टी एन एफ रिस्पेटर जीन में म्यूटेडान वाला जीन मिलने के कारण या बच्चे की जीन में म्यूटेडान होने के कारण यह बीमारी होती है हर व्यक्ति जिसमें म्यूटेडान होती है उनमें ट्रेपस के लक्षण हो या नहीं भी हो सकते है। इस बीमारी को रोका नहीं जा सकता है।

क्या यह छुआछूत की बीमारी है?

ट्रेपस संक्रमण के कारण नहीं होती है इसलिये यह छुआछूत की बीमारी नहीं है, और यह बीमारी सिर्फ उन्ही व्यक्तियों में होती है जिनके जीन में खराबी होती है।

इसके मुख्य लक्षण क्या है?

इस बीमारी के मुख्य लक्षण बार-बार तेज बुखार जो प्रायः 2-3 हफते तक रहता है और उसके साथ कंपकपी व धड और बांहों की मांसपेशियों में तेज दर्द होता है। चमडी पर लाल चकत्ते, दर्द पैदा करते है और नीचे की चमडी व मांसपेशियों के प्रज्वलन को दर्शाते है।

अधिकतर मरीज दौरा दुग्ध के समय अपनी मांसपेशियों में गंभीर दर्द महसूस करते है जो धीरे-धीरे और गंभीर हो जाता है तथा दुग्ध के और अंगो को भी प्रभावित करता है। उसके बाद लाल चकत्ते उत्पन्न होते है। पेट में दर्द के साथ उबाक और उलटी भी होती है। आंख की झिल्ली में प्रज्वलन और आंख के चारों ओर सूजन ट्रेपस के एक महत्वपूर्ण लक्षण है किन्तु यह और बीमारी जैसे एलर्जी में भी पाये जा सकते है।

इन लक्षणों के अलावा ट्रेपस में कभी-कभी दौरा छोटा या लम्बा हो सकता है। छाती में दर्द जो दिल की झिल्ली या फेफडों की झिल्ली में प्रज्वलन के कारण होता है, पाया जा सकता है। एमालायडोसिस एक गंभीर लक्षण है जो कुछ ही लोगों में पाया जाता है।

इसके लक्षण हैं पेक्षा में अधिक मात्रा में चर्बी का जाना और अंत में गुर्दे खराब हो जाना।

क्या यह बीमारी हर बच्चे में एक जैसी है?

ट्रेपस के लक्षण एक मरीज से दूसरे मरीज में भिन्न हो सकते हैं जैसे दौरे की अवधि, मुख्य लक्षणों का सम्मिश्रण। यह भिन्नतायें जीन में फर्क के कारण होती हैं।

इसकी पुष्टि कैसे की जाती है?

लक्षणों व पारिवारिक इतिहास के कारण एक कुशल चिकित्सक ट्रेपस की बीमारी को भ्रॉप सकता है। अन्य खून की जाँच प्रज्वलन को दर्शाते हैं। रोग की पुष्टि जीन में म्यूटेडान देखाकर की जाती है। अन्य रोग जिनमें बार-बार बुखार आता है जैसे हाइपर - आई जी डी सिंड्रोम के बारे में भी सोचना चाहिये।

इसका क्या इलाज है?

अभी तक ऐसा कोई इलाज नहीं है जो बीमारी को रोकथाम या उसे जड़ से खत्म कर सके। दर्द-निवारक [एंटी-इन्फ्लेमेट्री] दवायें दौरे के दौरान लक्षण कम करने में सहायक होती हैं। ज्यादा मात्रा में स्टेरॉयड भी लाभकारी होते हैं किन्तु उनको लगातार प्रयोग में लाने से गंभीर परिणाम हो सकते हैं। टी एन एफ को बंद करने वाली दवायें इस बीमारी में कारगर सिद्ध हुई हैं जब उन्हें दौरे के दुरु में दिया जाये।

इलाज की क्या अवधि होती है?

इलाज की अवधि दौरे की अवधि पर निर्भर करती है क्योंकि दौरे के बीच दवा देने से दौरे को रोकना नहीं जा सकता है।

बीमारी कितने दिन चलेगी?

ट्रेपस बीमारी जिन्दगी भर बार-बार और किसी भी समय बुखार के दौरे के रूप में प्रकट हो सकती है।

ट्रेपस का लम्बी अवधि के बाद क्या होता है?

गंभीर परिणाम कुछ ही रोगियों में पाये जाते हैं जैसे एमेलायडोसिस। इस परिणाम का अनुमान लगाना मुश्किल है क्योंकि यह वातावरण व आनुवंशिक दोनों कारणों पर निर्भर है। एमेलायडोसिस एक गंभीर समस्या है जिसमें प्रायः गुर्दे खराब हो जाते हैं। हाल में इस गंभीर समस्या को रोकने का कोई साधन नहीं है।

क्या इस बीमारी में पूरा ठीक हो पाना संभव है?

इसकी संभावना हाल में पता नहीं है पर इसको नकारा नहीं जा सकता है।

मेवोलोनेट काइनेस सम्बन्धी पिरियोडिक बुखार सिंड्रोम ;मेपसद्ध इसे हाइपर आई जी डी सिंड्रोम भी कहते हैं।

यह क्या है?

एक पारिवारिक बुखार की बीमारी है। मरीज को बार-बार तेज बुखार, चमडी में चकते गांठों में सूजन, उल्टी, पेट में दर्द तथा दस्त के दौरे पडते हैं। इसकी सबसे गंभीर प्रकार पैदाइहा से ही होती है तथा उसे मेवोलोनेक एसिड यूरिया कहते हैं। इस प्रकार की

बीमारी में तेज बुखार के साथ बच्चे की बढत नहीं होती और दिमाग में भी खराबी आ जाती है।

हल्की तरह की बीमारी जो यहाँ लिखित है को हाइपर-आई-जी-डी-सिंड्रोम या पिरियोडिक बुखार सिंड्रोम भी कहते हैं। इस प्रकार में खून में एक प्रकार का प्रोटीन {आई-जी-डी} की मात्रा बढ जाती है।

यह कितने लोगों में पाया जाता है?

मेपस एक दुर्लभ बीमारी है। विश्व भर में लगभग 200 मरीज हैं। अधिकतर में हल्की बीमारी पाई गई है। यह प्रकार उत्तरी यूरोप, {नीदरलैंड व फ्रांस} में प्रायः पाया जाता है किन्तु हर भाग में मेपस के मरीज पाये जाते हैं। लडके व लडकियों में रोग समान रूप से पाया जाता है। लक्षण बचपन में प्रायः एक साल के अंदर ही शुरू हो जाते हैं।

इस बीमारी के क्या कारण हैं?

मेपस एक {आनुवंशिक} बीमारी है। इसमें एम बी के जीन में खराबी होती है। हर जीन में एक विदोष प्रोटीन बनाने की विधि होती है। एम बी के मेवोलनेट काइनेस प्रोटीन को बनाने की विधि रखता है। मेवोलनेट काइनेस एक एन्जाइम {प्रोटीन जो क्षारीय में रासायनिक प्रक्रिया में मदद करता है} है। इस प्रक्रिया में मेवोलनेट से फोस्फोमेवोलनेट बनता है यह क्षारीय में अन्य कण बनाने में सहायक होता है जैसे कोलेस्ट्रॉल।

खराब एन्जाइम क्षारीय की प्रक्रियाओं को प्रभावित करता है और मेपस बीमारी हो जाती है। बीमारी की गंभीरता मेवोलनेट एन्जाइम की मात्रा में घटत पर निर्भर करती है हल्की बीमारी में एन्जाइम की मात्रा 1-10 प्रतिशत ही रह जाती है।

मेपस में स्वयं प्रज्वलन होता है। अनुसंधान के बावजूद यह पता नहीं है कि मेवोलनेट काइनेस एन्जाइम कम होने से बुखार व प्रज्वलन क्यों होता है। दौरे के दौरान सारे क्षारीय में प्रज्वलन का प्रभाव होता है जैसा कि क्षारीय पर गंभीर संक्रमण के दौरान।

तेज बुखार, भूख खत्म होना, सुस्ती, खून में सफेद कण, ई एस आर और सी आर पी में बढत जैसे लक्षण होते हैं क्योंकि इस समय कोई संक्रमण इस प्रज्वलन को नहीं बढा रहा होता है इसीलिये मेपस को स्वयं प्रज्वलन बीमारी कहते हैं।

आनुवंशिक खराबी तो हर समय रहती है पर लक्षण दौरों के रूप में होते हैं। दौरे अपने आप या हल्के संक्रमण, बच्चों में टीकापन या मानसिक परेशानियों के कारण शुरू हो सकते हैं। मेपस से ग्रस्त महिलाओं में मासिक के समय दौरा शुरू हो सकता है। गर्भावस्था में लक्षण कम हो जाते हैं।

क्या यह आनुवंशिक रोग है?

हर मानवीय जीन की तरह एम बी के जीन के भी दो कण हर कोडिका में होते हैं। एक कण माँ से आता है और एक पिता से।

पिरियोडिक बुखार तभी होता है जब एम बी के जीन के दोनों कण खराब होते हैं। इसे आटोसोमेल रिसेसिव तरह का आनुवंशिक रोग कहते हैं। माता और पिता दोनों में एम बी के जीन का एक-एक खराब कण होता है। क्योंकि उनमें एक कण ठीक होता है इसलिये वह स्वस्थ होते हैं। ऐसे माता-पिता खराब जीन अपनी संतान को दे सकते हैं।

ऐसे माता-पिता की संतान में मेपस बीमारी होने का 25 प्रतिशत आधांका होती है। यदि ऐसे व्यक्ति की द्वादी खराब जीन वाले व्यक्ति से न हो तो उसकी संतान स्वस्थ होगी। एक युगल में दोनों में खराब जीन होने की संभावना तब बढ जाती है जब रिश्तेदारों में द्वादी होती है।

क्या यह छुआछूत की बीमारी है?
नेपस छुआछूत की बीमारी नहीं है।

इसके मुख्य लक्षण क्या हैं?

बुखार का दौरा जो कभी-कभी 3-7 दिन रहता है और हर 2-12 हफ्ते पर आता है। दौरा अचानक शुरू होता है अधिकतर कंपकपी, ठंड, उंगलियों का सफेद या नीला पड़ने के साथ। सिर में दर्द, पेट में दर्द, भूख न लगना, सुस्ती अन्य लक्षण हैं। अधिकतर मरीजों में उल्टी या दस्त भी लग सकते हैं। चमडी पर चकत्ते, मुँह में छाले, जोड़ों में दर्द के अलावा गले में गाँठे भी फूल जाती हैं।

क्या यह बीमारी हर बच्चे में एक जैसी होती है?

म्यूटेडान के आधार पर बीमारी हल्की {एच आई डी एस} या बहुत गंभीर {मेवोलोनिक एसीडयूरीया} हो सकती है। एक ही परिवार में भिन्न सदस्यों में गंभीरता अलग-अलग हो सकती है।

इसकी पुष्टि कैसे की जाती है?

लक्षण देखकर बीमारी होने का आभास होता है। यद्यपि इस बीमारी को हाइपर आई जी डी सिंड्रोम भी कहते हैं, छोटे बच्चों में आई जी डी का मात्रा सही हो सकती है। यदि बुखार के दौरे के समय पेक्षाब की क्रोमेटोग्राफी की जाये तो बीमारी का पता चल सकता है। बीमारी में क्रोमेटोग्राफी में मेवोलोनिक अम्ल की मात्रा ज्यादा पाई जाती है उसके बाद खून की कोटिकाओं में मेवोलोनिक काइनेस एन्जाइम को नाप कर बीमारी की पुष्टि की जाती है। दूध के लिये जीन की जाँच की जा सकती है।

इन जाँचों का क्या महत्व है?

खून की जाँचें दूरिरी में प्रज्वलन की मात्रा {ई एस आर या सी आर पी} दिखाती हैं। आई जी डी {एक तरह का प्रोटीन} भी प्रायः बढ़ जाता है यद्यपि शुरू में वह ठीक हो सकता है।

क्या इसका इलाज किया जा सकता है?

नेपस को जड से खत्म नहीं किया जा सकता। दौरे के लिये भी कोई लाभदायक दवा उपलब्ध नहीं है। इस रोग के लिये कारणर और अच्छी दवा पर दूध हो रहा है।

इसका क्या इलाज है?

कुछ मरीज दर्द-निवारक दवायें {नान स्तिरोयडल एंटी इन्फ्लेमेट्री दवाओं} या प्रेडनीसोलोन से फायदा पाते हैं। टी एन एफ को बंद करने वाली दवायें व कोलेस्ट्रॉल को कम करने वाली दवा सिमबेस्टेटिन के उपर दूध चल रहा है।

यह रोग कब तक रहता है?

यह रोग जिन्दगी भर रहता है।

इस बीमारी का लम्बे दौरान में क्या होता है?

हल्की बीमारी {एच आई डी एस} धीरे-धीरे और हल्की हो जाती है। कुछ लोगों में गठिया हो सकता है पर एच आई डी एस में अंदरूनी अंगों पर कोई प्रभाव नहीं पड़ता है।

कोनिक इन्फ्लेमेट्री न्यूरोलोजिकल व्यूटेनियस आर्टिकुलर ;सिनकाद्ध सिंड्रोम और सम्बन्धित

बीमारियाँ

यह क्या है?

कोनिक इन्फ्लेमेट्री न्यूरोलोजिकल व्यूटेनियस आर्टिकुलर {सिनका} सिंड्रोम {इसे नवजात में दुरुल होने वाली बहुअंगीय बीमारी {नोमिड} भी कहते हैं} एक दुर्लभ पारिवारिक बार-बार बुखार का सिंड्रोम है।

इसका सबसे प्रमुख लक्षण पैदा होने के समय चमडी पर दाग है। इस बीमारी को सिनका इसलिये कहते हैं क्योंकि यह रोग नवजात द्विदु में होता है। इसमें दिमाग पर प्रभाव जैसे दिमागी बुखार और जोड़ों पर प्रभाव इस के मुख्य लक्षण है। दो और बीमारियाँ जो जिन्दगी में थोड़ी बडी उम्र पर होती है, मकल-वैल सिंड्रोम और पारिवारिक टंडा अरटीकेरिया {एफ सी यू} उपरी बीमारी से मिलती जुलती है क्योंकि उनमें भी उसी जीन में खराबी पाई गई है।

यह कितने लोगों में पाई जाती है?

सिनका एक दुर्लभ रोग है। पूरे विदुव में सी से भी कम रोगी पाये गये है। बीमारी का मुख्य लक्षण पैदा होने के समय चमडी पर चकत्ते होना है। यह लडके व लडकियों में बराबर पाई जाती है यह हर तरह के लोगों में पाई जाती है जैसे दुवेत, निगरो व एडियाई लोग। श्रतुओं का इस पर कोई प्रभाव नहीं है।

इस बीमारी के क्या कारण है?

इस का आनुवंदिक कारण है आधे लोगों में सी आई ए एस 1 जीन में म्यूटेडान पाई जाती है। सी आई ए एस 1 का मतलब है कायोपाइरिन इन्फ्लेमेट्री सम्बन्धी सिंड्रोम नम्बर 1 - यह जीन 1 नम्बर कोमोसम पर पाया जाता है। इस जीन में कायोपाइरन प्रोटीन बनाने की विधि होती है। यह खराब जीन प्रज्वलन प्रक्रिया में खराबी के लिये जिम्मेदार है। पर यह कैसे उसमें खराबी करता है उसका पता नहीं है। सिनका के दौरे किस कारण से दुरुल होते हैं उसका भी पता नहीं है।

क्या यह आनुवंदिक बीमारी है?

अधिकतर सिनका में परिवार का कोई और सदस्य प्रभावित नहीं होता है। सिनका में बच्चे के भूण बनने के समय जीन खराब हो जाता है। इससे अंदर ही अंदर म्यूटेडान कहते हैं। यदि माता-पिता में म्यूटेडान नहीं होता है तो अगले बच्चे में सिनका होने की संभावना नहीं होती है। इसके विपरीत जब सिनका से प्रभावित बच्चा बडा होकर बच्चे पैदा करना चाहता है तो उसके बच्चे को प्रभावित होने की संभावना 50 प्रतिशत होती है। यदि कोई म्यूटेडान नहीं पाई जाती है तो संभावना बहुत कम होती है।

मेरे बच्चे को ही यह बीमारी क्यों हुई? क्या इसकी रोकथाम की जा सकती है?

क्योंकि सिनका एक आनुवंदिक बीमारी है इसलिये सिनका से ग्रस्त बच्चे में बीमारी जिन्दगी भर रहती है। यदि सिनका बीमारी से प्रभावित बच्चे के मां बाप और सन्तान चाहते हैं तो उन्हें आनुवंदिक सलाह की जरूरत है। गर्भावस्था में म्यूटेडान की जाँच करना तभी संभाव है जब सिनका ग्रस्त बच्चे की म्यूटेडान का पता हो। आज की तारीख में गर्भावस्था में अल्ट्रासाउंड द्वारा सिनका की पुष्टि करना संभव नहीं है।

क्या यह सुआसूत की बीमारी है?

सिनका एक छुआछूत की बीमारी नहीं है।

इसके क्या मुख्य लक्षण है?

पैदा होने के समय आधे से ज्यादा बच्चे बीमार होते हैं। प्रायः उन्हें संक्रमण का आभास होता है पर कोई कीटाणु नहीं पाये जाते हैं। सबसे पहला लक्षण दूरी पर चकत्ते होते हैं जो दिनभर में घटता-बढ़ता रहता है। अगला लक्षण जोड़ों में दर्द होता है। कभी-कभार जोड़ों में हल्की सूजन भी दिख सकती है। गंभीर दृष्टा में {50 प्रतिशत से कम} में हड्डी के अंत बडे हो जाते हैं जिससे जोड़ में टेढ़ापन आ जाता है। एकसरे में हड्डी की खराबी दिखाई पड़ती है।

लम्बे दौरान का सिर का दर्द, दिमाग की झिल्ली में प्रज्वलन के कारण होता है। सिर भी थोड़ा बड़ा हो जाता है। कुछ बच्चों में सिर का आगे का हिस्सा देर से बंद होता है। दिमाग में चाप बढ़ने से भी सिर में दर्द होता है। आँख की खराबी भी समय के साथ दुरू होती है। आँख की रोड़ानी में कमी झिल्ली में खराबी और परस्पर प्रज्वलन के कारण कुछ बच्चों में होती है। कुछ बच्चों को सुनाई भी कम पड़ता है। समय के साथ बच्चे का बढ़ना भी कम हो जाता है। हाथ छोटे और मोटे लगते हैं और उंगलियाँ व अंगूठे फूल जाते हैं।

क्या यह बीमारी हर बच्चे में एक जैसी होती है?

नहीं, बीमारी हल्की से गंभीर तक हो सकती है करीब 10 प्रतिशत में दिमाग की झिल्ली में प्रज्वलन नहीं होता है। 50 प्रतिशत से कम में जोड़ गंभीर रूप से प्रभावित होते हैं।

इसकी पुष्टि कैसे की जाती है?

सिनका का आभास दूरीरिक लक्षणों से व पुष्टि आनुवंशिक जांच से होती है। आनुवंशिक खराबी 50 प्रतिशत में पाई जाती है। बाकी मरीजों में अज्ञात आनुवंशिक खराबी हो सकती है।

क्या इसका इलाज किया जा सकता है?

सिनका का जड से इलाज नहीं किया जा सकता। दैरे रोकने की भी कोई दवा नहीं है। लक्षणों के इलाज से दर्द को कम किया जा सकता है। नई दवाओं पर भी दूोध जारी है।

इसका क्या इलाज है?

नान-स्टेरायडल एंटी इन्फ्लेमेटरी दवा, कोर्टिको स्टेरायड, दर्द निवारक दवाओं का प्रयोग किया जाता है। इसको जड से खत्म करने वाला कोई इलाज नहीं है। एंटी-टी0एन0एफ0 दवायें जैसे इटानरसेप्ट का अभी पूरा लाभ नहीं दिखाया गया है। जब जोड़ टेढ़े होने लगे तो कसरत पर विदूष ध्यान देना चाहिये। कभी-कभी चलने के लिये लाठी इत्यादि की जरूरत पड सकती है।

कम सुनाई देने पर सुनने वाली मद्गिन लगवानी पड सकती है। बढ़ते बच्चों में जब आँख में झिल्ली {कोरनिया} पर प्रभाव के कारण रोड़ानी कम हो जाती है। तब नया कोरनिया लगा कर आँख की दाल्यचिकित्सा से कुछ बच्चों में फायदा होता है। हड्डी

यह बीमारी कब तक रहेगी?

सिनका जिन्दगी भर की बीमारी है।

लम्बे दौरान में रोग का क्या होता है?

सिनका से ग्रस्त बच्चों की बढत कम होती है। कार्यक्षमता जोड की बीमारी की गंभीरता पर निर्भर करता है। दिमागी सूजन की गंभीरता का भी बीमारी पर असर पडता है। दिमागी खराबी के कारण कभी-कभी बच्चे की मौत भी हो जाती है।

मकल-वैलस सिंड्रोम ;मवसद्ध और पारिवारिक टंडा आर्टिकेरिया ;एफ सी यूद्ध दो अन्य बिमारियाँ मवस और एफसीयू बडे बच्चों या व्यक्तों में पाई जाती है और इसी जीन में खराबी से सम्बन्धित है। करीब अधि बच्चों में कोई मयूटेडान नहीं पाई जाती है। यूरोप और अमरीका में करीब 10 कार्यदालाओं में द्वाध चल रहा है।

एफसीयू में टंड से दौरा दुरु होता है। दूसरी तरफ मवस व एफसीयू में एक परिवार में अन्य सदस्य भी प्रभावित होते है। इनमें आटोसोमल बीमारी लडके, लडकियों दोनों में होती है। डामिनेटेड माता या पिता प्रभावित होते है। आनुवंशिक रोग होता है।

बार-बार आने वाले बुखार जिनमें आनुवंशिक खराबी नहीं पाई गई है, पीरीयोडिक फीवर विद एफथस फेरन्जाइटिस ;पफएपएद्ध

यह क्या है?

‘पफएपए’ छोटे में पीरीयोडिक फीवर ;बार-बार आने वाला बुखारद्ध एफथस रूओमेटाइटिस ;मुँह में छालेद्ध फेरइन्जाइटिस ;गले में दई सूजनद्ध और सरवाइकल ऐडेनाइटिस ;गले की गांठों में सूजनद्ध के लिए इस्तेमाल किया जाता है। इस बीमारी में बार-बार बुखार जो 2-4 वर्ष के बच्चों को प्रभावित करता है। यह बीमारी लम्बे दौरानकी है पर समय के साथ इसमें आराम आ जाता है। इसे पहली बार 1987 में पहचाना गया था तथा इसे मार्गुलिस सिंड्रोम कहा गया था।

यह कितने लोगों में पाई जाती है?

यह कितने लोगों में पाई जाती है यह अभी पता नहीं है किन्तु यह लगता है कि यह काफी लोगों में होती है।

इस बीमारी का क्या कारण है?

इस बीमारी का सही कारण पता नहीं है। बुखार के दौरान द्वारि की प्रक्रिया जो संक्रमण से हमारी रक्षा करने में मदद करती है वह सक्रिय हो जाती है। उसके सक्रिय होने के कारण प्रवजलन पैदा होता है और बुखार, मुँह और गले में सूजन व छाले हो जाते है। यह प्रवजलन स्वयं ठीक हो जाता है और दो दौरों के बीच कोई खराबी नहीं होती है। दौरे के दौरान कोई कीटाणु नहीं पाए जाते है।

क्या यह आनुवंशिक बीमारी है?

कभी-कभार पारिवारिक मरीज पाए गए है पर इसका कोई आनुवंशिक कारण नहीं पाया गया है।

क्या यह छुआ-छूत की बीमारी है?

नहीं यह संक्रमण से होने वाली बीमारी नहीं है और ना ही छुआ-छूत की बीमारी है।

इसके मुख्य लक्षण क्या है?

इसका मुख्य लक्षण बार-बार आने वाला बुखार है जिसके साथ गले में दर्द, मुँह में छाले, गले की गाँठों में सूजन इत्यादि हो सकते हैं। बुखार का दौरा अचानक शुरू होता है और 3-6 दिन तक रहता है। दौरे के दौरान बच्चा बहुत बीमार लगता है और ऊपर लिखे लक्षणों में से कोई एक लक्षण होता है। बुखार के दौरे हर कुछ हफ्तों के दौरान पर होते रहते हैं। दौरों के बीच बच्चा एकदम स्वस्थ लगता है। बच्चे की बढत पर भी इस बीमारी का कोई प्रभाव नहीं पड़ता है।

क्या यह बीमारी हर बच्चे में एक समान होती है?

मुख्य लक्षण हर बच्चे में पाये जाते हैं, पर कुछ बच्चों में बीमारी हल्की हो जाती है और कुछ बच्चों में अन्य लक्षण जैसे सूस्ती, जोड़ों में दर्द, पेट में दर्द, सिर में दर्द, उल्टी, दस्त व खाँसी हो सकते हैं।

इसकी पुष्टि कैसे की जाती है?

कोई खून की जाँच या एक्स-रे से 'पफएपए' की पुष्टि नहीं की जा सकती। धारारिक लक्षणों से इस बीमारी की पुष्टि की जाती है। इसकी पुष्टि करने से पहले अन्य सभी बीमारियाँ जिनमें यह लक्षण हो सकते हैं को नकारा जाना चाहिए।

खून की क्या जाँच करनी चाहिए?

ई एस आर और सी आर पी जो प्रजलन को दर्शित करते हैं कि मात्रा दौरे के दौरान बढ जाती है।

क्या इसका इलाज है?

'पफएपए' के लिए कोई विशेष इलाज नहीं है। इलाज का ध्येय बुखार के दौरे के समय लक्षणों पर नियंत्रण पाना है। अधिकतर मरीजों में बीमारी समय के साथ स्वयं समाप्त हो जाती है।

इसके क्या इलाज हैं?

लक्षण पैरासिटामोल और दर्द-निवारक दवाओं से ठीक नहीं होते हैं। दौरे के शुरू में एक खुराक पैडनिसोलोन देने से दौरे की अवधि कम हो जाती है, परन्तु दौरों के बीच की अवधि भी कम हो सकती है और अगला बुखार का दौरा आधा के पहले ही आ सकता है। कुछ मरीजों में टॉक्सिल को निकाला जाता है।

इस बीमारी का क्या होगा?

बीमारी कुछ सालों तक रहती है। समय के साथ बुखार के दौरों के बीच की अवधि बढती जाती है और आखिरकार लक्षण स्वयं समाप्त हो जाते हैं।

इस बीमारी से पूरी तरह ठीक होना संभव है?

लम्बे दौरान में 'पफएपए' स्वयं खत्म हो जाती है। 'पफएपए' के मरीजों में लम्बी अवधि की बीमारी के बावजूद कोई खराबी नहीं आती है। इस बीमारी से बच्चे की बढत व विकास पर कोई प्रभाव नहीं पड़ता है।