www.pediatric-rheumathology.printo.it

जुवेनाइल डर्मटोमायोसाइटिस {जे0डी0एम0}

यह बीमारी क्या है?

जुवेनाइल डर्मटोमायोसाइटिस {जे0डी0एम0} आटो-इम्यून कही जाने वाले बीमारियों के समूह से संबधित है। आटो-इम्यून बीमारियों में प्रतिरक्षा अंगों में असाधारण अभिक्रिया के कारण उतकों में संक्रमण के अभाव से सूजन पैदा होती है। डर्मटोमायोसाइटिस {डी0 एम0} में मांसपेशियों और चमडी की बहुत छोटी धमनियों में सूजन होती है। इससे मांसपेशियों {मुख्य रूप से कंधे व कूल्हे की} में कमजोरी व दर्द होता है व चमडी में चेहरे, पल्कों के उपर, घुटने तथा कोहनी पर दाग हो जाते हैं।

यह बीमारी बच्चों तथा वयस्कों में पाई जाती है। यदि इसके लक्षण 16 साल की आयु से पहले शुरू होते हैं तो इसे जे0डी0एम0 कहते हैं।

यह कितनी प्रचलित है?

जे0डी0एम0 एक बहुत कम पाई जाने वाली बीमारी है। यह अनुमानतः 100,000 में से चार व्यक्तियों में पाई जाती है। लडकों की अपेक्षा लडकियों में दोगुनी पाई जाती है। अधिकतर यह 4-10 वर्ष की आयु के बीच शुरू होती है। जे0डी0एम0 में भौगोलिक और आनुवंशिक प्रभाव होने के ज्यादा लक्षण नहीं हैं।

रोग के क्या कारण है और क्या ये आनुवंशिक हैं? मेरे बच्चों को यह बीमारी क्यों है। क्या इसका निदान है?

जैसा कि अधिकतर आटोइम्यून रोगों में होता है वैसे ही डी0एम0 का मूल कारण पता नहीं है। इस रोग के कारण संभवतः बहुकरणीय हैं। इसका तात्पर्य है कि आनुवंशिक व पर्यावरण सम्बन्धी तत्व डी0एम0 के प्रभाव को बढाते है।। इसी कारण से जे0डी0एम0 आनुवंशिक रोग नहीं है। अधिक से अधिक जे0डी0एम0 से प्रभावित बच्चों के परिवारों में आटो इम्यून रोग अधिक पाये जाते हैं। जहॉं तक जे0डी0एम0 में पर्यावरण सम्बन्धी तत्वों का सवाल है इसके बारे में काफी जॉंच पडताल की गई है पर कुछ ठोस सबूत नहीं मिले हैं। क्योंकि इसके कारणों की जानकारी हमे अभी तक प्राप्त नहीं है इसलिये इसके बचाव के लिये कोई समाधान नहीं है।

क्या यह एक संकमित बीमारी है?

जे0डी0एम0 एक संकमित बीमारी नहीं है क्योंकि यह रोगी की प्रतिरक्षा प्रणाली के प्रदाह के कारण होती है जिसमें किसी भी संकमण का अभाव होता है।

इसके मुख्य लक्षण क्या है?

थकान, मांसपेशियों की कमजोरी की वजह से घूम-फिर न सकना, मांसपेशियों व जोडों में दर्द इसके मुख्य लक्षण हैं। कुछ बच्चों में जोडों में सूजन पाई जाती है। मांसपेशियों की इन तकलीफों के साथ-साथ चमडी भी प्रभावित हो सकती है। उसके दाग लाल और पपडीदार होते हैं। दाग विशेषतया जोडों के उपर जैसे उंगलियों के बीच के जोडों, कोहनी व घुटनों पर होते हैं। चेहरे पर लाली, आंखों के चारों ओर सूजन, गालों पर लाली, उपरी पलक पर बैंगनीपन लिये हुये धब्बे इसके मुख्य लक्षण है। धूप में जाने से यह दाग और लाल हो जाते है। यह चकत्ते शरीर के दूसरे भागों में भी उत्पन्न हो सकते हैं या इनमें फोडा बन सकता है। चमडी की सतह

के नीचे शिराओं में परिवर्तन लाल बिन्दुओं के रूप में नाखूनों व पलकों के कोनों पर देखा जा सकता है।

अधिकतर धड के साथ जुडने वाली मांसपेशियां दोनों तरफ सामान्य रूप में प्रभावित होती है। साथ-साथ पेट,पीठ व गर्दन की मांसपेशियां भी प्रभावित हो सकती है। इसका तात्पर्य यह है कि बच्चा स्कूल पैदल जाने से या खेलकूद में भाग लेने से इंकार करने लगता है। छोटे बच्चे गोदी उठाने की जिद करने लगते है। जैसे-जैसे बीमारी बढती है सीढियां चढना, बिस्तर से उतरना एक समस्या बन जाती है। प्रदाहिक मांसपेशियां सिकुडने लगती है और बॉह या टॉग मुड जाती है जिससे कार्यक्षमता पर कुप्रभाव पडता है।

लम्बी अवधि की बीमारी में चमडी के नीचे कैल्शियम जम जाता है जिससे सख्त गांठे बन जाती है जो कभी-कभी फूट सकती है और दूधिया पदार्थ निकलने लगता है {कैलसिनोसीस}। गम्भीर बीमारी में शरीर की अधिकतर मांसपेशियां प्रभावित हो जाती हैं जेसे कि सांस लेने, निगलने व बोलने की मांसपेशियां भी। इसके फलस्वरूप आवाज बदल जाती है। खाने व निगलने में तकलीफ, खांसी व सांस लेने में तकलीफ जैसे सांकेतिक लक्षण पैदा हो जाते है।

पेट के असामान्य कार्य के कारण पेट में दर्द और कब्ज हो जाती है। कभी-कभी आंतों की रक्त शिराओं में अवरोध आने के कारण पेट की गंभीर समस्या उत्पन्न हो सकती है।

क्या यह बीमारी बच्चों में एक समान होती है?
यह बीमारी विभिन्न प्रकार की हो सकती है। यह हल्की बीमारी जिसमें कार्य क्षमता पर मामूली प्रभाव पडता है, से गम्भीर, जानलेवा हो सकती है। अलग-अलग बच्चों में अलग-अलग अंग प्रभावित होते हैं। कुछ बच्चों में सिर्फ चर्मरोग {बिना मांसपेशियों की कमजोरी} कुछ में सिर्फ मांसपेशियों की बीमारी {जुवेनाइल पोलीमायोसाइटिस} या कुछ में गम्भीर बीमारी जिसमें चमडी, मांसपेशियां, फेफडे व आंत सब प्रभावित होते हैं।

क्या यह बच्चों में वयस्कों से भिन्न होती है?
वयस्कों में डी0एम0 पूर्व विद्यमान कैंसर के कारण भी हो सकता है किन्तु बच्चों में यह नहीं होता। सिर्फ मांसपेशियों की बीमारी बिना चर्म रोग के {पोलीमायोसाइटिस} वयस्कों में होता है और बच्चों में कभी कभार पाया जाता हैं

इस बीमारी की पहचान कैसे की जाती है? इसके लिये क्या परीक्षण किये जाते हैं?
इस बीमारी की पहचान शारीरिक लक्षण जैसे मांसपेशियों में कमजोरी, चमडी में प्रभाव के साथ-साथ लेबोरेट्री जॉच को मिला कर की जाती है। शुरू-शुरू में यह बीमारी एस0एल0ई0, जे0आई0ए0 वेस्कुलाइटिस या आनुवांशिक मांसपेशियों की बीमारी जैसी लग सकती है। इन बीमारियों को विभिन्न शारीरिक लक्षणों व लेबोरेट्री जांचों से अलग-अलग किया जा सकता है।

मांसपेशियों पर प्रभाव का अनुमान उनकी कार्यक्षमता को देख कर लगाया जा सकता है। छोटी रक्त धमनियों पर प्रभाव उंगलियों के नाखूनों के पोरों में देखा जा सकता है {नेलफोल्ड केपलिरोस्कोपी} ।

अधिकतर मरीजों में प्रभावित मांसपेशियों से रिसाव रक्त में आ जाता है जिसे रक्त में नापा जा सकता है। इनमें से सबसे प्रमुख है मांसपेशियों के एन्जाईम। यह जानना जरूरी है कि पित्त से भी इसी तरह के एन्जाईम रक्त में आ सकते हैं किन्तु मरीज के शारीरिक लक्षण और रक्त में पाई गयी खराबी का सामंजस्य बना कर दोनों में फर्क पता किया जा सकता है।

दूसरे लेबोरेट्री परीक्षण भी बीमारी में मददगार हो सकते हैं। एन्टी न्यूक्लियर एन्टीबाडी {ए0एन0ए0} इस व अन्य आटोइम्यून बीमारियों में पाजिटिव हो सकता है।

रक्त की जांच बीमारी में सामान्य रूप से उपयोगी है और इलाज का प्रभाव देखने में भी सहायक होते हैं।

मांसपेशियों की कार्यप्रणाली में परिवर्तन सूई जैसे विशेष विद्युत चालकों से नापा जा सकता है। {इल्कट्रोमायोग्राफी, ई0एम0जी0} इस जॉच की बहुत कम आवश्यकता पडती है। मांसपेशियों में प्रदाह एम0आर0आई0 से देखा जा सकता है।

मॉसपेशियों के छोटे से टुकडे की जॉच से प्राप्त जानकारी इस रोग की पुष्टि के साथ इस बीमारी के विषय में अधिक जानकारी प्राप्त के लिये शोध साधन भी हैं। साधारणतया दूसरे पीरक्षण शरीर के अन्य अंगों पर प्रभाव देखने के लिये किये जाते हैं। दिल की पट्‌टी {ई0सी0जी0} और दिल का अल्ट्रासाउन्ड दिल की बीमारी जांचने के लिये, छाती का एक्स-रे व सी0टी0 स्कैन, सॉस के टेस्ट से फेफडों पर प्रभाव पता चल सकता है। खाने की नली का दवाई पिलाकर एक्सरे वहॉ की मांसपेशियों पर प्रभाव को दर्शा सकता है।

इन परीक्षणों की क्या महत्ता है?

अधिकतर मरीजों में मांसपेशियों की कमजोरी {जांघ व कंधें की मांसपेशियों} और चरित्रगत चमडी पर दाग देखकर रोग की पुष्टि की जा सकती है। खून की जांच बीमारी की पुष्टि व इलाज में मदद करते है। मांसपेशियों में प्रभाव जान-पहचाने मानक से व रक्त जॉच {जो मांसपेशियों में क्षति को दर्शाते हैं} से नापा जा सकता है।

इलाज

जे0डी0एम0 का निदान किया जा सकता है और इसके इलाज का लक्ष्य रोग के विस्तार को रोकना है जब तक रोग स्वयं समाप्त न हो जाये। प्रत्येक बच्चे का आवश्यकतानुसार इलाज किया जाता है। अगर रोग की रोकथाम न की जाये तो नुकसान हो सकता है जो बच्चों में अपरिवर्तनीय हो सकता है। यह नुकसान आगे चलकर शारीरिक निष्क्रियता उत्पन्न करता है जो कि रोग समाप्त होने के बाद भी रह सकते है। अनेक बच्चों में व्यायाम व मनोवैज्ञानिक सहायता भी इलाज के अंग हैं।

इसके क्या-क्या उपचार हैं?

कार्टिकोस्टेराइड्सः *यह दवा शरीर के किसी भी अंग में सूजन व दर्द कम करने में बहुत उपयोगी है। शीघ्र प्रभाव के लिये इसे नस के द्वारा भी दिया जा सकता है। वस्तुतः यह अत्यधिक तीव्रता से काम करती है और जीवन-रक्षक भी हो सकती है। दुर्भाग्यवश, इसके कुछ दुष्प्रभाव भी है जिसके कारण चिकित्सक सूजन इत्यादि को लम्बे समय तक कम करने के लिये अन्य दवाओं का प्रयोग करते है। लम्बाई न बढना, ज्यादा संक्रमण रोग होना, ब्लड प्रेशर बढ जाना, हडि्डयां पतली व कमजोर हो जाना इस दवा के महत्वूपर्ण दुष्परिणाम हैं। यह सभी प्रभाव दवा की मात्रा पर निर्भर करते है। कम मात्रा में दुष्प्रभाव कभी-कभार होते हैं पर मात्रा बढाने से दुष्परिणाम भी बढते हैं। स्टेराइड्स शरीर के अपने स्टेराइड्स को कम करते हैं और यह एक जानलेवा समस्या पैदा कर सकता है यदि इस दवा को अचानक बंद कर दिया जाये। इसीलिय उन्हें धीरे-धीरे कम किया जाता है। इलाज में स्टेराइड के साथ-साथ अन्य दवायें जैसे मेथोट्रेक्सेट या साइक्लोसपोरिन जो बीमारी को दबाये रखने में व स्टेराइड की मात्रा कम करने में मदद करती है।*

मेथोट्रेक्सेटः *यह औषधि 6 से 8 सप्ताह में अपना असर दिखाना शुरू करती है और साधरणतया इसे लम्बे समय के लिये दिया जाता है। इसके मुख्य दुष्प्रभाव हैं उल्टी, मुंह के छाले, बालों का झडना व यकृत की समस्यायें। यकृत संबंधी समस्यायें कम होती है लेकिन अल्कोहल के प्रयोग से ये गम्भीर हो सकती है। ये गर्भावस्था में नहीं दी जाती है क्योंकि सीधा प्रभाव भ्रूण पर पडता है। हालांकि संक्रमण की संभावना बढ जाती है पर ज्यादातर चिकेन पोक्स के साथ यह देखा गया है।*

साइक्लोस्पोरिनः *मेथोट्रेक्सेट के समान यह औषधि भी लम्बे समय के लिये दी जाती है। इसके दूरगामी दुष्प्रभावों में उच्च रक्त चाप, शरीर पर बालों का बढना, मसूढों का फूलना व गुर्दे से संबधित समस्यायें सम्मिलित हैं।*

अन्य उपचार

आई वी आई जीः *इसमें रक्त से एकत्रित ऐन्टीबाडी होती है। यह नसों द्वारा दी जाती है और कुछ रोगियों में इसका प्रभाव शरीर के प्रतिरोधी तन्त्र पर होता है जिसके सूजन में कमी आती है हालांकि इसकी सही कार्य प्रणाली नहीं पता है। प्रतिरोधी रोगों में अन्य औषधियॉ जैसे - अजाथायोप्रिन या साइक्लोफोसफामाइड भी दी जाती है। अत्यधिक आधुनिक औषधियों का प्रयोग अभी परीक्षण में है और आशा की जाती है कि ये जे डी एम के उपचार में सहायक होंगी।*

फिजियोथिरैपी *- मांसपेशियों की कमजोरी, जोडों की अकडन शरीर की गति को कम करते हैं। ये निष्कियतायें लगातार फिजियोथिरैपी द्वारा रोग के प्रभाव को कम करती हैं। चिकित्सक बच्चों व अभिभावकों को कमानुसार मांसपेशियों को खींचने, मजबूत करने की कियायें सीखते हैं जिससे मांसपेशियों की ताकत व कार्यक्षमता बढ सके व जोडों की कार्यप्रणाली के सुधार हो सकें। यह अत्यधिक जरूरी है कि अभिभावक इन व्यायाम कार्यकमों को आज्ञानुसार करवायें।*

कितने समय तक उपचार किया जाये?
उपचार की अवधि रोग के लक्षणों पर निर्भर करती है। कुछ बच्चों में यह रोग अल्पावधि का होता है और कुछ में कई वर्षों तक। चिकित्सकों का उद्देश्य रोग की रोकथाम होता है और रोग का उपचार तभी समाप्त किया जाता है जब तक रोग कुछ समय के लिये पूर्णतः ठीक हो जाये। अगर उपचार बहुत जल्दी कम कर दिया जाये तो इस बीमारी के लक्षण दोबारा उत्पन्न हो सकते हैं।

अपारम्परिक उपचार कौन से हैं?
आजकल कई अपारम्परिक उपचार इस रोग के लिये प्रस्तावित किये गये हैं। अगर आप इन्हें उपयोग में लाते है तो अपने चिकित्सक को अवश्य सूचित करें। अधिकतर चिकित्सक उसका विरोध नहीं करेंगें जब तक आप उनके सुझाव मानेंगें। यदि जे0डी0एम0 के उपचार के लिये गुल्कोकोरटिकोस्टीरोइड जैसी औषधियॉ उपयोग में लाई जाती है तो इनकों रोकना घातक हो सकता है यदि रोग पूरी तरह सामप्त नहीं हुआ है।

जॉच-पडताल
इस रोग की किया और उपचार के दुष्प्रभावों की नियमित जांच अत्यधिक आवश्यक है। मांसपेशियों की शक्ति के माप से मांसपेशियों की कमजोरी आंकी जा सकती है। क्योंकि जे0डी0एम0 शरीर के सभी अंगों को प्रभावित करता है इसलिये चिकित्सक को सावधानीपूर्वक बच्चे

के शरीर की पूरी जांच करनी चाहिये। मॉसपेशियों की शक्ति की जॉच व खून में मांसपेशियों के एन्जाइम व दवा के दुष्प्रभाव देखने के लिये जॉच आवश्यक है।

भावी फल

डी0एम0 प्रभावित वयस्कों की अपेक्षा जे डी एम का उपचार संभव हैं। ज0डी0एम0 में कैंसर का भय नहीं है पर मृत्यु का खतरा उन कुछ रोगियों में बना रहता है जिसमें श्वसन तथा हृदय संबंधी जटिलतायें उत्पन्न हो जाती है। कैल्शियम के जमाव व उसकी मात्रा पर कार्यक्षमता निर्भर करती है। मांसपेशियों पर कितना प्रभाव है यह इस पर निर्भर करता है कि मांसपेशियां कितनी पतली पड जायेंगी व कितना संकुचन आ सकता है। कैल्शिनोसिस 10 से 30 प्रतिशत जे डी एम प्रभावित बच्चों में पाया जाता है और इसका कोई उपचार भी नहीं हैं। रोग के कम को कई उपभागों में बांटा जा सकता है। डी0एम0 को मोनासाइकलिक कहा जाता है जब वह एक ही बार होता है और दो साल में सही हो जाता और दोबारा कभी नहीं होता। यह प्रकार सबसे अच्छा प्रकार है। जे0डी0एम0 को पोलोसाइकलिक कहा जाता है जब बीमारी ठीक होने के बाद बार-बार दोबारा आ जाती है। कुछ लोगों में बीमरी दवा के बावजूद लगातार बनी रहती है। इस प्रकार में कई विकिरणता पैदा हो सकती है।