www.pediatric-rheumathology.printo.it

स्केलेरोडर्मा

यह क्या है?
स्केलेरोडर्मा एक यूनानी शब्द है जिसका अर्थ है 'सख्त चमडी'। इस बीमारी में त्वचा चमकदार व सख्त हो जाती है। अनेक प्रकार के रोगों में त्वचा सख्त हो सकती है और स्केलेरोडर्मा के दो भिन्न प्रकार है, 1. सीमित (लोकलाइज्ड) 2. फैली हुई (सिस्टेमिक) स्केलेरोडर्मा

सीमित स्केलेरोडर्मा में बीमारी त्वचा व त्वचा के नीचे कोशिकाओं को प्रभावित करती है। यह एक धब्बे (मोरफिया) या एक सख्त लकीर की तरह (लीनियर स्कलेरोडर्मा) हो सकती है।

सिस्टेमिक स्केलेरोडर्मा (या सिस्टेमिक स्केलेरोसिस) में प्रकिया दूर तक फैली होती है और त्वचा के अतिरिक्त शरीर के अन्दरूनी अंग भी प्रभावित होते हैं। उनके कारण अनेक लक्षण विकसित हो सकते हैं जैसे पेट में जलन, साँस में तकलीफ या रक्तचाप का बढना।

यह कितने लोगों में पाई जाती है?
स्केलेरोडर्मा एक असामान्य बीमारी है और यह 100,000 बच्चों में अधिक से अधिक 3 बच्चों में पायी जाती है। अधिकांश बच्चों में सीमित स्केलेरोडर्मा पाया जाता है और सिर्फ 10 प्रतिशत में सिस्टेमिक स्केलेरोसिस होता है। यह बीमारी लडकियों को विशेषतया प्रभावित करती है।

इस बीमारी के क्या कारण हैं?
स्केलेरोडर्मा में प्रदहन (सूजन) का कारण पता नहीं है। पर शायद यह एक आटोइम्यून बीमारी है जिसमें बच्चे की प्रतिरक्षा प्रणाली उसके शरीर के विरूद्ध कार्य करने लगती है। प्रदहन के कारण सूजन, गर्मी व फाइबरस पदार्थ ज्यादा बनते हैं।

क्या यह आनुवंशिक है?
नहीं स्केलेरोडर्मा के आनुवंशिक होने के कोई सबूत नहीं हैं बावजूद इसके कि कुछ परिवारों में यह बीमारी एक से ज्यादा व्यक्ति में पायी गयी है।

क्या इससे बचाव संभव है?

नहीं, इससे बचने का कोई साधन नहीं है।

क्या यह छुआछूत की बीमारी है?
नहीं, कुछ कीटाणुओं के संकमण से इस बीमारी की शुरूआत हो सकती है पर यह बीमारी संकामक नहीं है और प्रभावित बच्चे को दूसरों से अलग करने की आवश्यकता नहीं है।

(अ) सीमित स्केलेरोडर्मा

सीमित स्केलेरोडर्मा की पुष्टि कैसे की जाती है?
चमडी का सख्त होना इस बीमारी की तरफ इंगित करता है। अधिकतर शुरूआत में दाग के चारों तरफ लाल या बैंगनी रंग की रेखा होती है जो प्रज्वलन को दर्शाती है। देर बाद गोरे

लोगों में चमडी भूरी और फिर सफेद हो जाती है। इस दशा की पुष्टि चमडी के दाग को देख कर की जाती है। लीनियर स्केलेरोडर्मा बॉह या टॉग पर लम्बी लकीर की तरह दिखाई देता है। इसमें चमडी के नीचे भाग जैसे मॉसपेशियां और हड्डी भी प्रभावित हो सकते हैं। कभी-कभी लीनियर स्केलेरोडर्मा में चेहरे या सिर पर भी प्रभाव पड सकता है। खून की जॉच प्रायः सही होती है। अंदरूनी अंग भी प्रायः प्रभावित नहीं होते।

सीमित स्केलेरोडर्मा का क्या इलाज है?
इलाज का मकसद प्रज्वलन को जल्दी से जल्दी रोंकना है। यह दवायें चमडी मोटी होने पर ज्यादा असर नहीं करती हैं। प्रज्वलन समाप्त होने के बाद शरीर फाइबरस अंक को धीरे-धीरे गला सकता है और चमडी दोबारा मुलायम हो सकती है।

इलाज कोई भी दवा नहीं से सेटरोइड या मेथोट्रेक्सेट के प्रयोग तक हो सकता है। ऐसा कोई प्रमाण नहीं है कि इस इलाज से सीमित स्केलेरोडर्मा पर कोई प्रभाव पडता है। इस इलाज को बाल संधिवात विशेषज्ञ या बाल चर्म रोग विशेषज्ञ की देखरेख में लेना चाहिये। यह प्रकिया अपने आप कुछ सालों में ठीक हो सकती है और दोबारा उभर भी सकती है।

लीनियर स्केलेरोडर्मा में सख्त इलाज की आवश्यकता है। व्यायाम लीनियर स्केलेरोडर्मा के रोगी के लिये आवश्यक है। यदि जोड के उपर की चमडी सख्त हो गयी है तो जोड को हिलाते रहना चाहिये। जरूरत पडने पर थोडे खिंचाव के साथ। यदि टांग प्रभावित हो तो दो टांगों की लम्बाई में फर्क आ सकता है जिससे लंगडापन हो सकता हैं लंगडेपन से पीठ, कूल्हे व घुटने के जोडों में अधिक खिंचाव पडता है। जूते के नीचे ऐंडी लगाने से इन प्रभावों को रोंका जा सकता है।

चमडी के सख्तपन को रोंकने के लिये चमडी को गीला करने वाली मलहम से मालिश की जा सकती है।

चेहरे पर दाग छुपाने के लिये कीम का इस्तेमाल किया जा सकता है। गोरे लोगों में धूप की किरणें रोंकने वाली कीम के प्रयोग से मोरफिया के दागों को छुपाया जा सकता है।

{ब} सिस्टेमिक स्केलेरोसिस

1. ***सिस्टेमिक स्केलेरोसिस की पुष्टि कैसे की जाती है? उसके मुख्य लक्षण क्या हैं?***
इसके शुरूआती लक्षण हैं उंगलियों और पंजों में ठंड के दौरान रंग बदलना {रैनाड प्रकिया}, उंगलियों के पोरों में घाव होना। उंगलियों, पंजें व नाक की चमडी जल्दी सख्त व चमकदार हो जाती हैं सख्तपन धीरे-धीरे बढता है और आखिर में शरीर के सारे भागों में फैल जाता है। शुरू में उंगलियों में सूजन व जोडों में दर्द हो सकता है। बीमारी के दौरान अंदरूनी अंग प्रभावित हो सकते हैं और बीमारी का अंतिम परिणाम अन्दरूनी अंगों के प्रभाव व उसकी गंभीरता पर निर्भर करता है। यह आवश्यक है कि हर अंग पर प्रभाव के लिये जांच की जाये परन्तु इस बीमारी के लिये कोई विशेष जांच नहीं है।

खाने की नली पर प्रभाव बीमारी की शुरूआत में अधिकतर बच्चों में पाया जाता है। इससे पेट में जलन जो अम्ल के पेट से खाने की नली में जाने के कारण होती है, पैदा होता हैं देर बाद पूरी आंत पर इसका प्रभाव पडता है जिससे पेट फूल जाता है और पाचन किया पर प्रभाव पडता है। प्रायः फेफडों पर प्रभाव भी पाया जाता है। हृदय और गुर्दो पर भी इस बीमारी का असर हो सकता है।

2. *सिस्टेमिक स्केलेरोसिस का बच्चों में क्या इलाज है?*
बाल संधिवात विशेषज्ञ जो स्केलेरोडर्मा के इलाज में निपुण हो वही इसके इलाज का सही निर्णय ले सकते हैं। हृदय व गुर्दे रोग विशेषज्ञ से भी सलाह की जरूरत पडती हैं। स्टीरोइड क साथ-साथ मेथोट्रेक्सेट और पेनीसिलामिन का प्रयोग किया जाता है। जब फेफडों या गुर्दे पर प्रभाव हो तो साइक्लोफोसफामाइड का प्रयोग किया जाता है। रेनोड प्रक्रिया के लिये खून की दौडान को बनाये रखने के लिये गर्म रहना चाहिये जिससे चमडी में घाव नहीं हो। कभी-कभी खून का दौडान बढाने वाली दवा देनी पडती है। कोई भी दवा इस रोग में प्रभावशाली नहीं दिखाई गई है। अभी इस दिशा में जांच की जा रही है और आशा है कि अगले कुछ वर्षो में बेहतर दवा ढूंढ ली जायेगी। बीमारी के दौरान जोडों और फेफडों की कार्यक्षमता को बनाये रखने के लिये व्यायाम की जरूरत है।

समय-समय पर क्या जांचों की आवश्यकता पडती है?
समय-समय पर जॉच से बीमारी की प्रक्रिया के बारे में व दवाओं के फेरबदल के बारे निर्णय लिया जा सकता है। अंदरूनी अंगों में {फेफडे, ऑत, गुर्दे, दिल} प्रभाव को समय-समय पर इन अंगों की जांच कर जल्दी पता लगाया जा सकता है। कुछ दवाओं के कुप्रभाव को जानने के लिये भी समय-समय पर जॉच की आवश्यकता पडती है।

यह बीमारी कब तक चलेगी?
सीमित स्केलेरोडर्मा कई सालों तक बढ सकता है। चमडी का सख्तपन बीमारी की शुरूआत के दो साल बाद रूक जाता है। कभी-कभी इसमें पांच से छह साल भी लग सकते हैं और कई चकत्ते रंग में फर्क के कारण प्रज्वलन समाप्त होने पर और उभर जाते हैं। प्रभावित और सामान्य अंगों में बढत में फर्क होने से बीमारी ज्यादा प्रतीत हो सकती है। सिस्टेमिक स्केलेरोसिस लम्बे समय तक चलने वाली बीमारी है जो पूरी जिन्दगी भर रह सकती है।

लम्बे समय के बाद इस बीमारी में क्या होता है?
मोरफिया में सिर्फ चमडी पर दाग रह सकते हैं जो सिर्फ देखने में खराब लगते हैं। लीनियर स्केलेरोडर्मा में प्रभावित बच्चे को जोडों में गंभीर परेशानी हो सकती है {मांसपेशियों और हड्डियों की कम बढत व अकडन व टेढेपन के कारण}।

सिस्टेमिक स्केलेरोसिस एक घातक बीमारी है। अंदरूनी अंग {दिल,गुर्दे व फेफडों} के प्रभाव की गंभीरता मरीजों में विभिन्न होती है और इसी पर बीमारी क्या होगी निर्भर करता है। कुछ मरीजों में बीमारी लम्बे समय तक नियंत्रण में रह सकती है।

क्या इस रोग से पूरी तरह ठीक हो सकते हैं?
सीमित स्केलेरोडर्मा बच्चों में ठीक हो जाता है। कुछ समय बाद सख्त चमडी भी मुलायम हो सकती है। सिस्टेमिक स्केलेरोसिस में पूरी तरह ठीक होना बहुत मुश्किल है पर काफी आराम हो सकता है।