www.pediatric-rheumathology.printo.it

कावासाकी बीमारी

यह बीमारी 1967 में जापानी बाल चिकित्सक टोमीसाकू कावासाकी द्वारा पहचानी गई थी। उन्होंने बच्चों के एक समूह में बुखार, त्वचा में दाद, ऑखों में लाली, गले व मुँह के अंदर लाल, हाथ पैरों में सूजन और गले में गांठे देखीं। पहले इसे म्यूकोक्यूटेनियस लिम्फनोड सिंड्रोम कहते थे। कुछ समय बाद हृदय संबधी परेशानी जैसे एन्यूरिज्म {जिसमें खून की धमनियॉ फूल जाती हैं} कोरोनरी धमनी में पाये गये।

यह क्या है?

कावासाकी बीमारी में अचानक शरीर की खून की धमनियों में प्रदहन {वेस्कुलाइटिस} पैदा हो जाता है। कभी-कभी आगे चल कर धमनियॉ फूल जाती हैं {एन्यूरिज्म}। यह ज्यादातर कोरोनरी धमनी {जो हृदय में खून संचालित करती है} में होते है। अधिकतर बच्चों में सिर्फ शुरु के लक्षण होते है और गंभीर समस्यायें नहीं पैदा होती है।

यह कितने लोगों में पाई जाती है?

यह एक कभी-कभार पाई जाने वाली बीमारी है किन्तु बच्चों में यह हिनक शोनलाइन परप्यूरा के साथ-साथ सबसे ज्यादा प्रचलित वैस्कुलाइटिस है। यह बच्चों की ही बीमारी है। 80-100 प्रतिशत रोगी पॉच साल से कम उम्र के होते है। यह लडकों में लडकियों की तुलना में थोडी ज्यादा पायी जाती है। वैसे तो कावासाकी बीमारी के रोगी साल के किसी भी समय आ सकते है। पर जाडों और सावन की श्रतु में ज्यादा रोगी पाये जाते है। यह बीमारी जापानी बच्चों में ज्यादा पायी जाती है पर पूरे विश्व में इसके मरीज हैं।

इस बीमारी के क्या कारण है?

कावासाकी बीमारी का कारण ठीक से पता नहीं है पर यह शक है कि कीटाणु इसका कारण हैं। प्रतिरक्षा प्रणाली के ज्यादा या गडबडी से कार्य करने से जो कि किसी कीटाणु {वाइरस या वेक्टीरिया} के कारण होती है। इसके कारण धमनियों में प्रवजलन किया शुरु होती है जो उन्हें खराब करती है। यह प्किया सिर्फ कुछ आनुवंशिक लक्षण होने पर ही होते है।

क्या यह वंशानुगत है? मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई? क्या इससे बचा जा सकता है? क्या यह छुआछूत की बीमारी है?

कावासाकी बीमारी आनुवंशिक नहीं है पर कुछ आनुवंशिक तत्व इसके होने की संभावना को बढाते है। कभी-कभार ही एक परिवार में एक से ज्यादा सदस्य इस बीमारी से ग्रस्त होता है। यह छुआछूत की बीमारी नहीं है और इससे बचाव संभव नहीं है। कभी-कभार ही यह बीमारी दोबारा होती है।

इस बीमारी के मुख्य लक्षण क्या है?

इस बीमारी की शुरुआत तेज बुखार जो कि कम से कम 5 दिन तक होता है, से होती है। बच्चा काफी चिडचिडा हो जाता है। बुखार के साथ-साथ आंखें लाल हो जाती हैं पर उनसे पानी या पस नहीं आता।

बच्चे की त्वचा पर तरह-तरह के चकत्ते पड सकते है। जैसे खसरा की तरह, पित्ती, दाने इत्यादि। चकत्ते धड या बाहों व टांगों पर होते है। पेशाब की जगह के आस-पास भी हो सकते है।

मुँह के लक्षणों में सुर्ख लाल, फटे होंठ, लाल जीभ {स्ट्राबेरी जैसी} और गले में लाली है। हाथों और पैरों में प्रभाव हथेली व तलवे में सूजन व लाली के रूप में होता है। इन लक्षणों के बाद {दूसरे या तीसरे हफ्ते में} उंगलियों के पोरों से चमडी उधडने लगती है।

आधे से ज्यादा रोगियों में गले में गांठे हो जाती है पर अधिकतर एक गांठ होती है जो कम से कम 1.5 से0मी0 की होती है। कभी-कभी जोडों में दर्द और सूजन, पेट में दर्द, दस्त लगना, चिडचिडापन सरदर्द इत्यादि लक्षण हो सकते है।

कावासाकी बीमारी में हृदय पर प्रभाव पडना एक गंभीर समस्या है क्योंकि इसके दूरगामी प्रभाव होते है। हृदय की धडकन में अनियमितता, मरमर व अल्ट्रासांउड में खराबी इसके लक्षण है। हृदय की हर परत पर सूजन हो सकती है जैसे पेरीकार्डिटिस {हृदय की झिल्ली में सूजन} मायोकार्डीटिस {हृदय की मांसपेशियों में सूजन} व हृदय के वाल्व पर प्रभाव किन्तु इस बीमारी का मुख्य लक्षण कोरोनरी धमनियों में सूजन आना है।

क्या सभी बच्चों में यह बीमारी एक जैसी होती है?

बीमारी की गम्भीरता हर बच्चे में अलग होती है। हर रोगी में सभी लक्षण नहीं पाये जाते है और हृदय के लक्षण कम पाये जाते हैं। सौ में से दो ही बच्चों में एन्यूरिज्म देखा गया है। कुछ बहुत कम उम्र के बच्चे सामान्यतः एक साल से कम उम्र के बच्चों में बीमारी पूर्ण रूप से नहीं देखी जाती है अर्थात उनमें बीमारी के पूर्ण लक्षण नहीं देखे जाते हैं जिसमें बीमारी की पहचान में दिक्कतें आती हैं। इनमें से कुछ बच्चों में बीमारी एन्यूरिज्म बन जाते है।

क्या बडों और बच्चों की बीमारी में कुछ अन्तर होता है?

बच्चों की बीमारी की तरह ही बडों में भी बीमारी होती है पर लक्षण अलग होते हैं।

इसकी पहचान कैसे की जाती है?
बीमारी की पुष्टि तभी की जा सकती है जब पॉच दिन से ज्यादा तेज बुखार के साथ-साथ इन 5 में से 4 लक्षण होने चाहिये।

1. दोनों आंखों में लाली आना
2. गांठों का बढना
3. त्वचा पर चकत्ते होना
4. मुँह और जीभ में लाली आना
5. हाथ और पैर की चमडी में बदलाव आना

इसके साथ-साथ ऐसी कोई बीमारी नहीं होनी चाहिये जिसमें यह लक्षण हो सकते हों

यदि बीमारी की पुष्टि नहीं संभव है तब हमें उसका अधूरा रूप सोचना चाहिये।

जॉच का क्या महत्व है?

इस बीमारी की कोई निश्चित जॉच नहीं है पर जॉचे प्रदहन की मात्रा को दर्शाते हैं। प्रदहन के लक्षण हैं : ई0एस0आर0 का बढना {सामान्यतया बीमारियों से ज्यादा}, ल्यूकोसाइटोसिस {खून के सफेद कणों का बढना}, खून की कमी होना। प्लेटलेट {खून जमाव में मदद करने वाले कण} पहले हफ्ते में सामान्य रहते हैं और दूसरे हफ्ते से बढने लगते हैं। मरीज को समय-समय पर शारीरिक जॉच व खून की जॉच करानी चाहिये जब तक कि वह सामान्य न हो जाये।

इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम व इकोकार्डियोग्राम शुरु में करना चाहिये। इकोकार्डियोग्राम से एन्यूरिज्म की बनावट व आकार का पता चलता है। जिस बच्चे में कोरोनरी धमनी में खराबी आती है उसमें अन्य जॉचों की मदद लेनी पडती है।

क्या इसका उपचार उपलब्ध है?

कावासाकी बीमारी से पीडित बच्चों का उपचार सम्भव है किन्तु कुछ बच्चों में सही उपचार के बावजूद हृदय के जटिल लक्षण विकसित हो जाते है। यह बीमारी रोकी नहीं जा सकती लेकिन हृदय जटिलतायें रोंकने का सबसे अच्छा तरीका है जल्दी से जल्दी बीमारी का पता लगना और उपचार का शुरु होना।

उपचार क्या है?

यदि किसी बच्चे में निश्चित रुप से या इस बीमारी का संदेह हो तो हृदय के लक्षणों का पता लगाने के लिये उसको अस्पताल में भर्ती करके उसका निरीक्षण करना चाहिये। हृदय के लक्षण न उत्पन्न हों - इसके लिये उपचार जल्द से जल्द शुरु करना चाहिये। जैसे ही पता चले कि किसी को यह बीमारी है।

शरीर में ऐस्प्रिन और शिराओं के अन्दर गामाग्लोबुलिन दोनों ही अधिक मात्रा में दी जाती है। दोनों से शरीर के सभी अंगों में जलन कम होती है और एक्यूट लक्षण हल्के पड जाते है। अधिक मात्रा में गामाग्लोबुलिन उपचार का मुख्य भाग है क्योंकि इससे हृदय के लक्षण, कई रोगियों में रोंके जा सकते है। कार्टिकोस्टेराइड भी कभी-कभी दिये जाते हैं।

उपचार के हानिकारक पहलू क्या है?

गामाग्लोबुलिन से उपचार करने पर कोई हानि नहीं पहुंचती है। ऐस्प्रिन के उपचार से पाचन में अवरोध और यकृत के एन्जाइम की मात्रा में अस्थायी रुप से बढोत्री हो सकती है।

उपचार कब तक चलना चाहिये?

अधिक मात्रा में गामाग्लोबुलिन ज्यादातर रोगियों में एक बार दिया जाता है किन्तु कभी-कभार दूसरी मात्रा की भी आवश्यकता पड सकती है। अधिक मात्रा में ऐस्प्रिन शुरुआत में तब तक दी जाती जब तक बुखार हो। उसके बाद उसे कम कर दिया जाता है। ऐस्प्रिन की कम मात्रा बाद में भी दी जाती है क्योंकि इससे खून की जमने की किया रोकी जा सकती है - इससे प्लेटलेट आपस में चिपकती नहीं है। यह इसलिये जरुरी है क्योंकि ये फैली हुई खून की नसों में खून के थक्के जमने से बचाव करता है। क्योंकि फैली हुई नसों में खून के जमने से हृदय को भारी क्षति पहुँच सकती है जो इस बीमारी का सबसे खतरनाक पहलू है।

यदि बच्चे में हृदय की धमनी के लक्षण नहीं है तो ऐस्प्रिन कुछ हफ्तों तक दी जा सकती है लेकिन जिन बच्चें में हृदय के लक्षण हो उनमें ऐस्प्रिन द्वारा उपचार ज्यादा समय तक चलता है।

और कोई अपारम्परिक उपचार सम्भव है?

इस बीमारी में अपारम्परिक उपचार की कोई भूमिका नहीं है।

किन जॉचों की समय-समय पर आवश्यकता है?
कावासाकी बीमारी के मरीजों की रक्त की गणना तथा ई0एस0आर0 बार-बार देखा जाता है जब तक वह सामान्य न हो जाये। कमिक इकोकार्डियोग्राम भी जरूरी है जिससे हृदय धमनी के फैलने का पता लगता है। यह टेस्ट की आवृत्ति इस बात पर निर्भर करती है कि एन्यूरिज्म उपस्थित है या नहीं और उसका आकार क्या है। ज्यादातर एन्यूरिज्म अपने आप ठीक हो जाते है। बच्चों के चिकित्सक, बाल-हृदय विशेषज्ञ और बाल-रयूमैटोलाजिस्ट बच्चों को जॉच और इलाज के बाद भी निरीक्षण में रख सकते है। जिन क्षेत्रों में बच्चें के रयूमैटोलाजिस्ट नहीं हैं वहॉ बच्चों के चिकित्सक तथा हृदय विशेषज्ञ खासकर उन बच्चों को निरीक्षण में रखते हैं जिन बच्चों के हृदय के लक्षण हों।

बीमारी कितने दिन बाद खत्मक होती है?
कावासाकी बीमारी तीन चरणों वाली बीमारी है

1. *एक्यूट, जिसमें पहले दो हफ्तों में बुखार तथा अन्य लक्षण उपस्थित रहते है।*
2. *सबएक्यूट, दूसरे से पॉचवे हफ्ते का समय जिसमें प्लेटलेटस की संख्या बढती है तथा एन्यूरिज्म हो सकता है।*
3. *सुधार अवस्था, पहले से तीसरे महीने तक, जब सभी प्रयोगशाला टेस्ट सामान्य हो जाते है और रक्त धमनी के लक्षण कम या खत्म हो जाती है।*

लम्बे समय में क्या होता है?
ज्यादातर मरीजों का जीवन आगे सामान्य रूप से चलता है और उनकी वृद्धि तथा विकास सामान्य रहता है।

जिन मरीजों में हृदय धमनी के लक्षण होते हैं उनका पूर्ण उपचार इस बात पर निर्भर करता है कि उनकी रक्त धमनी में सिकुडन या बंद तो नहीं हो गई है {आकार छोटा रक्त के थक्के जमने से होता है}

रोजमर्रा की जिन्दगी के लिये क्या सुझाव होंगें - क्या खेलों में भाग ले सकते है? क्या बच्चों को टीके लग सकते है?

इन मरीजों को 3-6 महीनों तक टीका नहीं लगवाने की सलाह दी जाती है क्योंकि बीमारी तथा गामाग्लोबुलिन उपचार शरीर के प्रतिरक्षा तंत्र पर प्रभाव डालती है जो 6 महीने तक रह सकता है। हृदय के लक्षण नहीं होन पर बच्चों के उपर खेलने तथा रोज की गतिविधियों पर कोई रोक नहीं है जबकि हृदय धमनी एन्यूरिज्म से ग्रसित बच्चों को बाल-हृदय विशेषज्ञ की सलाह पर ही खेल इत्यादि में भाग लेना चाहिये।