www.pediatric-rheumathology.printo.it

बच्चों में दुर्लभ प्राइमरी सिस्टेमिक वैसकुलाइटिस

क्या है ये बीमारी?

वैसकुलाइटिस का मतलब है रक्त धमनियों में सूजन। इस बीमारी के तहत कई बीमारियॉ आती हैं। प्राइमरी वैाकुलाइटिस का मतलब है कि रक्त धमनियों में बडी बीमारी का होना। बीमारी का नाम और वर्गीकरण रक्त धमनियों के आकार और प्रकार पर निर्भर करता है।

इस बीमारी के कारण क्या हैं? क्या ये माता पिता से बच्चों में आ सकती है? क्या ये संकामक है? क्या इसका कोई बचाव है?

ये बीमारी सामान्यतः परिवार में नहीं चलती है। अधिकतम मरीज परिवार में अकेले ही प्रभावित होते हैं। इस बीमारी के कई कारण हैं। ऐसा माना जाता है कि आनुवंशिक कारण संक्मण और वातावरण बीमारी के कारण हो सकते हैं। ये बीमारी एक से दूसरे आदमी में नहीं फैलती। इस बीमारी का कोई बचाव नहीं है।

बीमारी के कारण रक्त वाहक नलिका पर क्या प्रभाव पडता है?
शरीर की प्रतिरक्षक प्रणाली {इम्यून सिस्टम} रक्त धमनियों की सतह पर प्रहार करती है। इस धमनियों की भीतरी सतह मुख्य भूमिका निभाती है। स्वस्थ्य व्यक्ति में यह रक्त प्रवाह सामान्य बनाये रखता है। इसकी भीतरी सतह क्षतिग्रस्त या सूजन होने पर इसके अंदर रक्त के थक्के बनने लगते हैं। इस वजह से रक्त प्रवाह कम हो जाता है। क्षतिगसत कोशिकायें रक्त संचरण के साथ दूसरे स्थान पर जाकर अन्य कोशिकाओं को क्षतिगस्त कर देती हैं। रक्त धमनियों के भीतरी सतह की कोशिकायें इस तरह की हो जाती हैं कि सतह पर यानि धमनियों के चारों ओर द्रव्य एकत्र हो जाता है जो सूजन का रूप ले लेता है।

अगर हम क्षतिग्रस्त जगह से टुकडा लें तो हमें धमनियों की सतह पर सूजन और क्षति दिखेगी। धमनियों में आये आकार के बदलाव को हम ऐन्जियोग्राफी से देख सकते हैं। {ऐन्जियोग्राफी धमनियों के एक्स-रे को कहते हैं}।

रक्त प्रवाह की कमी या धमनियों के फटने से हुये रक्त के बहाव से कोशिकायें क्षतिग्रस्त हो सकती हैं। अगर ये नलिकायें दिमाग या दिल तक जाती हैं तो ये बीमारी प्राणघातक हो सकती हैं। इस बीमारी में मरीज को बुखार और कमजोरी आ सकती है।

इस बीमारी को कैसे पहचाना जाये?
इस बीमारी को पहचानना आसान नहीं है। इसे पहचानने के लिये मरीज की बताई हुई तकलीफें, खून की जॉच पेशाब की जॉच, एक्स-रे, अल्ट्रासाउंड, सी टी स्कैन, एम0आर0आई0, ऐन्जियोग्राफी और जरूरत पडने पर बायोप्सी की मदद लेनी पडती है।

क्या इसका इलाज संभव है?
हॉ अधिकतर मरीजों में इसका इलाज संभव है अगर सही दवा से इलाज किया जाये। इस बीमारी का इलाज लम्बा व जटिल है। इलाज के जरिये पहले प्रयास किया जाता है कि बीमारी

पर नियंत्रण जल्दी से जल्दी पाया जाये फिर नियंत्रण बनाये रखने के लिये लम्बे समय तक दवा पर रखा जाता है। साथ ही दवा के कुप्रभाव से मरीज को बचाये रखना उद्देश्य होता है। कार्टिकोस्टेरायड के साथ इम्यूनोसप्रेसिव दवा का मिश्रण इस बीमारी में कारगर साबित हुआ है। बीमारी पर लगातार नियंत्रण रखने के लिये अजाथायोप्रिन, मेथोट्रेक्सेट, साइक्लोस्पोरिन ए और कम मात्रा में प्रिडनीसिलोन दवायें दी जाती हैं। इसके अलावा अन्य दवायें भी दी जा सकती हैं जो अलग-अलग मरीज पर अलग-अलग असर करती हैं। यह दवायें हैं एंटी टी0एन0एफ0 दवा, कोल्सीसिन और थैलिडोमाइड। लम्बे समय तक कार्टिकोस्टेरायड देने से हड्डियों में कमजोरी आती है। इस कुप्रभाव से विटामिन-डी व कैल्शियम के सेवन से बचा जा सकता है। यह दवायें रक्त में थक्का बनने को प्रभावित कर सकती हैं इसलिये मरीज को कम मात्रा में एस्प्रिन व उच्च रक्त चाप होने पर रक्त दाब कम करने की दवायें दी जा सकती हैं। फिजियोथिरैपी की आवश्यकता मांसपेशियों की कार्यप्रणाली को सुधारने में पडती है। मानसिक व सामाजिक सहायता की जरूरत पडती है।

परीक्षण

लगातार समय-समय पर परीक्षण कर बीमारी की सक्रियता प्रभाव व दवाओं के कुप्रभाव का पता लगाया जाता है। परीक्षण का समय व प्रकार बीमारी के प्रकार, गंभीरता व इलाज के लिये दी जाने वाली दवा पर निर्भर करती है। बीमारी के प्रारम्भिक दौर में जल्दी-जल्दी मरीज को परीक्षण के लिये आना होता है। बीमारी पर नियंत्रण के साथ परीक्षण की समयावधि बढ जाती है। बीमारी के मूल्यांकन के कई तरीके हैं। बच्चे की स्थित के बारे में बदलाव के बारे में पूंछने के साथ यूरिन डिप स्टिक टेस्ट व रक्त चाप परीक्षण करना चाहिये। विस्तृत चिकित्सकीय परीक्षण के साथ मरीज के शिकायत के आधार पर बीमारी का मूल्यांकन किया जाता है। रक्त व मूत्र परीक्षण के जरिये सूजन, अंगों के कार्य प्रणाली, दवा के कुप्रभाव का पता लगता है। दूसरे अंगों पर बीमारी का प्रभाव होने पर दूसरे विशिष्ट परीक्षण {इमेंजिग} कराना चाहिये।

बीमारी कब तक चलेगी?

बीमारी बहुत लम्बी चलती है, कई बार जिंदगी भर। बीमारी की शुरूआत अचानक हो सकती है जो कि बहुत गम्भीर प्राणघातक हो सकती है जो बाद में चलकर लम्बी बीमारी का कारण हो सकती है।

बीमारी की स्थिति आगे चलकर किस प्रकार रहेगी?

बीमारी की स्थिति हर मरीज में अलग-अलग होती है। बीमारी की स्थिति रक्त धमनी के प्रकार व बीमारी की गंभीरता पर निर्भर करती है। इसके अलावा बीमारी के प्रारम्भ व इलाज के बीच की समयावधि पर भी निर्भर करती है। साथ ही दवा के परिणाम पर निर्भर करती है। बीमारी की सक्रियता पर निर्भर करता है कि दूसरे अंग प्रभावित होते हैं या नहीं। यदि शरीर के जरूरी अंग प्रभावित हो गये तो बीमारी का प्रभाव लम्बे समय तक रहता है। यदि ठीक से इलाज किया जाय तो बीमारी पहले वर्ष में ही ठीक हो सकती है। हो सकता है मरीज पूरी जिंदगी ठीक रहे मगर ज्यादातर मरीजों को लम्बे समय तक दवा पर रखना होता है। बीमारी की सक्रियता घटती बढती रहती है जिसके कारण ज्यादा गहन चिकित्सा की जरूरत पड सकती है। इलाज न होने पर बीमारी प्राणघातक हो सकती है। बीमारी का प्रतिशत कम होने के कारण बीमारी के लम्बे प्रभाव व प्राणघातकता के बारे में आंकडे उपलब्ध नहीं है।

कैसे बीमारी बच्चे व परिवार के रोजमर्रा की जिंदगी प्रभावित करती है?

जब तक बीमारी का पता नहीं चलता व बच्चा ठीक नहीं होता तब तक पूरा परिवार तनावग्रस्त रहता है। बीमारी व इलाज की समझ बच्चों व उनके माता पिता में होने से कुछ कष्टप्रद उपचारों से बचा जा सकता है। एक बार बीमारी पर नियंत्रण होने से घरेलू जिंदगी एक बार फिर सामान्य हो जाती है।

स्कूल के बारे में क्या?
एक बार बीमारी पर नियंत्रण के बाद बच्चे को स्कूल भेजा जा सकता है। आवश्यक है कि बच्चे की स्थिति के बारे में स्कूल को बता दिया जाये जिससे उनकी जानकारी में हो।

खेल के बारे में क्या?
बीमारी का प्रभाव कम होने पर खेल के लिये बच्चों को प्रोत्साहित करना चाहिये। ऐसे खेल में प्रोत्साहित करना चाहिये जो वह खेल सके।

भोजन के बारे में क्या?
किसी विशेष भोजन के प्रमाण नहीं है जो बीमारी पर प्रभाव डाले। पौष्टिक आहार ऐसा होना चाहिये जिसमें प्रोटीन, कैल्शियम विटामिन की प्रचुरता हो।

जब कार्टिकोस्टेरायड दवा चल रही हो तब मीठे भोजन, वसा व नमक का प्रयोग कम करना चाहिये जिससे दवा का कुप्रभाव कम पडे।

क्या मौसम का प्रभाव बीमारी पर पडता है?
मौसम का बीमारी पर प्रभाव ज्ञात नहीं है। बीमारी के कारण उंगली व अंगूठे में रक्त संचरण बाधित होने पर ठंडक बीमारी पर प्रभाव डाल सकता है।

संक्रमण व प्रतिरक्षण के बारे में क्या है?
प्रतिरक्षा क्षमता घटाने वाली दवा पर चल रहे बच्चों में संक्रमण की संभावना बढ जाती है। चिकन-पाक्स के सम्पर्क में आने पर तुरंत चिकित्सक से सम्पर्क कर एंटी वायरस दवा या विशेष एंटी वायरस इम्यूनोग्लोबुलिन लेना चाहिये। साधारण संक्रमण की संभावना इलाज कर रहे बच्चों में रहती है। सामान्यतः प्रभाव न डालने वाले संक्रमण भी इन बच्चों में गंभीर रुप ले सकते हैं। कम प्रतिरक्षण क्षमता वाले इन मरीजों में न्यूमोसिस्टिस वैक्टीरिया के संक्रमण के कारण फेफडे प्रभावित होते हैं इससे बचाव के लिये को-ट्रीमेक्सोजोल एंटीबायोटिक दवा पर लगे समय तक रखा जाता है। जब तक इम्यूनोसप्रेसिव दवा पर बच्चा है तब तक खसरा, टी बी, रुबेला, पोलियो टीका नहीं लगवाना चहिये।

गर्भधारण के बारे में क्या?
संतान उत्पत्ति के बारे में नहीं सोंचना चाहिये। दवायें शिशु के विकास को प्रभावित करती हैं। कुछ साइटोटाक्सिक दवायें संतान उत्पन्न करने की क्षमता प्रभावित करती है। यह दवा के प्रकार व कुल दवा की मात्रा पर निर्भर करती है।

पालीअर्टराइटिस नोडोसा

यह क्या है?
रक्त धमनी के भित्ती में खराबी के कारण यह बीमारी होती है। इसमें मुख्यतः मध्यम व छोटे आकार की रक्त धमनियॉ प्रभावित होती हैं। कई आर्टरी की भित्ती सतह पर प्रभावित होता है। आर्टरी के जिस भाग में सूजन होती है वह भाग कमजोर हो जाता है। रक्त दबाव के कारण सतह पर छोटी-छोटी गिल्टियॉ बन जाती हैं। इसी कारण नोडोसा नाम जुड गया। क्यूटेनियस {त्वचा} पालीअर्टराइटिस में मुख्यतः त्वचा प्रभावित होती है, भीतरी अंग नहीं। माइक्रोस्कोपिक पालीअर्टराइटिस प्रकार के बीमारी में बहुत छोटी रक्त धमनियां प्रभावित होती है।

क्या यह सामान्य है?
पी०ए०एन० बच्चों में बहुत कम होता है। 1000,000 लोगों में प्रतिवर्ष एक नया व्यक्ति रोगी होता है। बीमारी का प्रभाव लडके व लडकियों में बराबर है। 9 से 11 साल के उम्र में सामान्यतः यह बीमारी होती है। बडों में हिपेटाइटिस बी वायरस के संक्मण से इस बीमारी का सीधा संबध है।

बीमारी के मुख्य लक्षण क्या है?
शरीर के सभी उतक व अंगों में रक्त धमनियां होती हैं तमाम लक्षण प्रकट होते हैं। निश्चित उतक व अंग तेजी से दूसरे उतक व अंगों को प्रभावित करते हैं मुख्य लक्षण इस प्रकार हैः

1. *लम्बा बुखार*
2. *मांसपेशियों व जोडों में दर्द*
3. *पेट में दर्द*
4. *त्वचा पर चकत्ते*
5. *लडकों में अण्डकोष में दर्द*

वैस्कुलाइटिस त्वचा पर प्रकट हो सकते हैं। क्यूटेनियस पालीअर्टराइटिस में मुख्य बाहरी आर्टरी {जो उंगली, पैर की उंगली, कान व नाक को रक्त संचारित करते है} प्रभावित हो।

बच्चों में थकान, सुस्ती, भार में गिरावट, रूक-रूक कर बुखार के लक्षण प्रकट हो सकते हैं या तेज दर्द, त्वचा पर चकत्ते, सुस्ती के लक्षण तेजी से प्रकट हो सकते हैं। यह सभी लक्षण बच्चों में दूसरे संक्रामक बीमारियों के कारण भी प्रकट हो सकते हैं। मूत्र व रक्त में प्रोटीन या रक्त चाप बढने पर गुर्दे पर भी प्रभाव हो सकता है। माइक्रोस्कोपिक पाली अर्टराइटिस में गुर्दे पर प्रभाव के साथ फेफडे की बीमारी सामान्यतः देखी जाती है। पेट में रक्त संचारित करने वाली रक्त धमनियों के प्रभावित होने पर पेट में दर्द, पाचन में कमी, आंत गति पर प्रभाव पडता है। तंत्रिकातंत्र दूसरे अंगों पर प्रभाव अलग-अलग डाल सकता हैं प्रयोगशाला परीक्षण दिखाता है सूजन, रक्त अल्पता। यदि बीमारी स्ट्रेप्टोकोकल संक्मण के कारण है तो पता रक्त परीक्षण के जरिये लग जाता है।

बीमारी की पुष्टि कैसे होती है?
बीमारी का पता बच्चों में बुखार के सभी सम्भावित कारणें को हटाने के बाद जो कारण होता है वह यह बीमारी हो सकती है। संक्मण के कारण बुखार इस बीमारी का कारण नहीं है। बीमारी की पुष्टि लक्षणों व रक्त में सूजन के प्रमाण के आधार पर हो सकता है। बीमारी की पुष्टि पतली व गुब्बारे युक्त रक्त धमनियों के एंजियोग्राम परीक्षण से होता है। त्वचा के रक्त वाहक नलिका में सूजन या किडनी बायोप्सी पीरक्षण से बीमारी की पुष्टि होती है।

टाकायासू अर्टराइटिस

यह क्या है?
टाकायासू अर्टराइटिस बीमारी में मुख्यतः बडी रक्त धमनियॉ प्रभावित होती हैं, विशेष तौर पर एओर्टा व इसकी शाखायें और फेफडे की आर्टरी व शाखायें। कई बार आर्टरी के सतह में विशेष प्रकार की बडी कोशिकाओं के आस-पास छोटी गांठ व चकत्ते बन जाने पर ग्रेनुलोमेटस या बडी कोशिका वैस्कुलाइटिस शब्द का प्रयोग किया जाता है।

क्या यह सामान्य है?
इस बीमारी को विश्व में बच्चों में होने वाली सिस्टेमिक वैस्कुलाइटिस में तीसरे स्थान पर रखा गया है {पहले और दूसरे स्थान पर हेनाक-शानलाइन परप्यूरा और कावासाकी आते हैं}। फिर भी ये गोरी चमडी वालों में {कौकेशियन में} बहुत कम पाया जाता है। यह लडकों के मुकाबले लडकियों में ज्यादा होता है।

इसके मुख्य लक्षण क्या हैं?
शुरुआत में मरीज को बुखार, भूख नहीं लगना, वजन घटना, मांसपेशियों और जोडों में दर्द व रात में पसीने आते हैं। सूजन की वजह से जॉच में रक्त में पाये जाने वाले कण बढ जाते है। जैसे-जैसे धमनियों की सूजन बढती जाती है वैसे-वैसे रक्त की कमी के लक्षण मिलने लगते हैं। हाथ और पैरों में होने वाले रक्त-प्रवाह को महसूस कर पाने में परेशानी, विभिन्न अंगों में रक्त चाप में फर्क, सिकुडी हुई धमनियों के उपर 'मर्मर' और हाथ व पैरों में बहुत तेज दर्द {क्लौडिकेशन} इसके मुख्य लक्षण हैं। गुर्दे को प्रवाहित करने वाली धमनियों के सिकुडने से रक्त चाप में बढत और फेफडे पर प्रभाव से छाती में दर्द हो सकता है। दिमाग में रक्त प्रवाह की कमी से कई प्रकार के न्यूरोलाजिकल {दिमाग के} और ऑख के लक्षण हो सकते हैं।

इसको पहचाना कैसे जाये?
डाप्लर अल्ट्रासांउड करके हम दिल के पास वाली बडी धमनियों पर होने वाले प्रभाव को तो जान सकते हैं, मगर दूर की धमनियों पर प्रभाव को जानना मुश्किल होता है। धमनियों पर किस हद तक प्रभाव हुआ है यह जानने के लिये सारी प्रमुख धमनियों के साथ-साथ फेफडे की धमनियों को पैन-एओर्टोग्राफी और पल्मोनरी ऐन्जियोग्राफी की मदद से देखना जरूरी होता है।

वेगनर्स ग्रैन्युलोमेटोसिस

ये क्या है?

यह एक लम्बे समय तक चलने वाली शरीर की धमनियों की सूजन है जो छोटी और मध्यम आकार की धमनियों को प्रभावित करती है। खासकर नाक और साइनस में, फेफडों में और गुर्दों में।

'ग्रैन्युलोमेटोसिस' शब्द का अर्थ है धमनियों के अंदर और चारों तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।

यह कितना सामान्य है? क्या बच्चों में यह बीमारी बडों से अलग होती है?

यह एक असामान्य {कम पाई जाने वाली} बीमारी है, खासकर बच्चों में। एक साल में नये मरीजों की संख्या 1000000बच्चों में लगभग एक से दो होती है। 97 प्रतिशत से ज्यादा मरीज गोरी चमडी वाले {कौकेशियन} होते हैं। बच्चों में यह बीमारी लडकों और लडकियों को समान रूप से प्रभावित करती है जबकि बडों में यह औरतों की अपेक्षा मर्दों को ज्यादा प्रभावित करती है।

इसके प्रमुख लक्षण क्या हैं?

अधिकतर मरीजों में साइन्युसाइटिस होता है जो एन्टीबायोटिक या साइन्युसाइटिस ठीक करने वाली दूसरी दवाइयों से ठीक नहीं होता। कुछ मरीजों में नाक को दो हिस्सों में बॉटने वाली सतह पर परत जमने लगती है। नाक से खून आता है और घाव बन जाते हैं जिससे 'सैंडल-नोज' हो जाता है।

ग्लौटिस के नीचे की सॉस की नली के सूजन से सॉस की नली सिकुडने लगती है जिससे आवाज में भारीपन और सॉस लेने में तकलीफ होती है। फेफडों में जगह-जगह सूजन होने से न्युमोनिया के लक्षण होते हैं जिससे मरीज को सॉस लेने में तकलीफ, खॉसी और छाती में दर्द होता है। गुर्दे पर प्रभाव शुरुआत में कुछ ही मरीजों में होता है पर जैसे-जैसे यह बीमारी बढती जाती है वैसे-वैसे यह प्रभाव बढ जाता है।

सूजन के कण ऑखों के पीछे एकत्रित हो सकते हैं जिससे ऑखें बाहर निकली हुई लगती हैं; या फिर कानों में भी एकत्रित हो सकते हैं। सामान्य लक्षण जैसे वजन घटना, थकान का बढना, बुखार और रात में {नींद में} पसीने आना आम है।

हर मरीज में उपर दिये गये सारे लक्षण होना जरूरी नहीं है। कुछ में 'लिमिटेड वेगनर्स ग्रैन्युलोमेटोसिस' होता है अर्थात बीमारी ऑखों और सॉस की नली तक ही सीमित रहती है और गुर्दे पर प्रभाव नहीं होता है।

इसे पहचाना कैसे जाये?

सॉस की नली में सूजन और गुर्दे पर प्रभाव से होने वाले लक्षण हैं - पेशाब में खून और प्रोटीन का होना और खून में क्रिटनिन और यूरिया का बढना।

खून की जॉच करने पर ई0एस0आर0 और सी0आर0पी0 बढे हुये मिलते हैं। अधिकतर मरीजों में ए0एन0सी0ए0 अर्थात 'एन्टी न्यूट्रोफिल साइटोप्लास्मिक एन्टीबाडी' पाई जाती है।