https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro

# बेह्सेट्स रोग

के संस्करण 2016

## 1. बेह्सेट्स क्या है ?

### 1.1 यह क्या है।

बेह्सेट्स सिंड्रोम या बेह्सेट्स रोग (बी. डी). एक अज्ञात कारण प्रणालीगत वेस्कुलाइट्स (पुरे शरीर में रक्त वाहिकाओं की सुजन)है। म्युकोसा (म्यूकस ऊतक में पैदा होता है जो पाचन, जननांग और मूत्र अंगो की परत में पाया जाता है) और त्वचा को प्रभावित करता है जिसके मुख्य लक्षण मौखिक और जननांग अलसर और आँख, जोड़ों, त्वचा, रक्तवाहिका और तंत्रिका तंत्र को प्रभावित करता है। इस बीमारी का नाम एक तुर्की डॉक्टर प्रो. हुलसि द्वारा सन 1936 में दिया गया।

### 1.2 क्या यह आम बीमारी है ?

बी.डी दुनिया के कुछ हिस्सों में आम है। बी.डी का भौगोलिक वितरण ऐतिहासिक सिल्क रूट के साथ मेल खाता है।यह मुख्य रूप से सुदूर पूर्व ( जैसे जापान, कोरिया, चीन), मध्य पूर्व (ईरान) और भूमध्य बेसिन (तुर्की, ट्युनिसिया, मोरक्को) अजिसे देशों में पाया जाता है। इसका प्रचलित दर (जनसँख्या में कितने अंक )इस प्रकार है – वयस्क – १००- ३००/ १,००,००० जनसँख्या तुर्की में, १/ १०,००० जापान में, और ०.३११,००,००० उत्तरी यूरोप में। सन २००७ के एक शोध पत्र के तहत ईरान में बी.डी की संख्या ६८/१,००,००० जनसँख्या है जो तुर्की से दुसरे स्थान पर है। अमेरिका व ऑस्ट्रेलिया में भी बी.डी के कुछ मामले पाए गए हैं।
उच्च जोखिम आबादी वाले क्षेत्रों में भी बच्चों में बी.डी दुर्लभ है। नैदानिक मापदंडों के अनुसार १८ वर्ष उम्र तक बी.डी के रोगियों की संख्या लगभग ३-८ प्रतिशित होती है। इस रोग की शुरुवात लगभग २०-३५ वर्ष की उम्र में होती है। यह बीमारी महिलाओं और पुरूषों दोनों में समान रूप से पाई जाती है लेकिन पुरूषों में यह बीमारी अधिक गंभीर होती।

### 1.3 इस बीमारी के क्या लक्षण है ?

इस बीमारी के कारण अज्ञात हैं। हाल के रोगीओं की एक बड़ी संख्या में किये गए शोध से पता चला है कि बी.डी के विकास में अनुवांशिक संवेदनशीलता की कुछ भूमिका हो सकती है। इसका

कोई मुख्य कारण नहीं है। अनुसन्धान क कई केन्द्रों में इस बीमारी के कारणों और उपचार के ऊपर शोध किया जा रहा है।

**1.4 क्या यह विरासत में मिली है ?**

बी.डी की विरासत का कोई सुसंगत पैटर्न नहीं है, हालांकि कुछ अनुवांशकि संवेदनशीलता का संदेह है, विशिष रूप से जल्द शुरू होने वाले मामलों में ।यह सिंड्रोम एक अनुवांशकि गड़बड़ी (एच.एल.ए.—बी.5) के साथ जुड़ा हुआ है, विशिष रूप से यह रोग भू मध्य बेसिन और सुदूर पूर्व के रोगियों में होता है। इस रोग से पीड़ति कुछ परिवारों कि रिपोर्ट ज्ञात है।

**1.5 क्यों यह बीमारी मेरे बच्चे में है ? क्या इसे रोका जा सकता है ?**

बी.डी को रोका नही जा सकता है और इसके कारण अज्ञात है। बी. डी से ग्रसति बच्चों की रोकथाम करना हमारे बस में नहीं है। इसमें किसी की गलती नहीं है।

**1.6 क्या यह संक्रामक है ?**

नहीं यह संक्रामक नहीं है।

**1.7 इसके मुख्य लक्षण क्या है ?**

**मौखकि अल्सर :** यह लक्षण लगभग हमेशा मौजूद होता है। 2/3 बच्चों में मौखकि अल्सर इस बीमारी का सबसे पहला लक्षण होता है। अधिकांश बच्चों में विभिन्नि छोटे मौखकि अलसर दिखाई देते हैं जो सामान्य रूप से होने वाले मौखकि अल्सर जैसे ही होते हैं। बड़े अलसर दुर्लभ होते हैं और इनका इलाज बहुत कठिन हो सकता है।

**लैंगकि अलसर :** लड़कों में, यह अलसर अधिकतर लिंग पर अंडकोष की थैली पर मुख्य रूप से स्थति होते हैं। व्यस्क पुरुष रोगियों में, यह हमेशा एक निशान छोड़ देते हैं, लड़कियों में, बाह्य जननांग मुख्य रूप से प्रभावति होते हैं। यह अलसर मौखकि अलसर जैसे लगते हैं। बच्चों क व्यस्क होने से पहले लैंगकि अलसर कम होते हैं। लड़कों में अंडकोष की सुजन बार-बार हो सकती है।

**त्वचा पर प्रभाव :** त्वचा में घाव विभिन्नि हो सकते हैं। वयस्कों में यह मुहांसों के घावों जैसा मौजूद होता है।आमतौर पर यह पैरों के नीचे की त्वचा पर लाल –लाल डेन, पीड़ायुक्त, गांठदार घाव जैसे स्थति होते हैं।यह घाव व्यस्क होने से पहले बच्चों में अधकि पाया जाता है।

**पैथेरजी प्रतक्रिया :** पैथेरजी एक प्रतक्रिया है जो बी.डी के रोगीयों की त्वचा में सुई चुभोने के बाद होती है। यह प्रतक्रिया बी.डी में एक नैदानकि परीक्षण के रूप में प्रयोग की जाती है। बांह की कलाई पर विसंक्रमति सुई के साथ त्वचा में छेड़ करने कके बाद २४ - ४८ घन्टों के अंतर्गत एक गोलाकार लाल चकत्ता या फोड़े जैसा दिखाई पड़ता है।

**आँख में प्रभाव :** आँखों में प्रभाव इस बीमारी का सबसे गंभीर लक्षण है। इसका कुल प्रसार लगभग 5० प्रतिशत है लेकिन लड़कों में यह 70 प्रतिशत तक बढ़ जाता है। लड़कियों की आँखों

पर यह कम प्रभाव डालता है।अधिकतम मामलों में दोनों आँखे प्रभावित होती है। लेकिन आमतौर पर यह बीमारी शुरू होने क तीन साल के अन्दर आँखों पर परभाव डालती है। नेत्र रोग के पाठ्यक्रम स्त:यी है और सूजन के हर प्रकरण के साथ धीरे- धीरे दृष्टि हानि के कुछ परिणाम पाए जाते हैं। इसका उपचार सुजन को नियंत्रित करने, फ्लयेर्स को रोकने और बचाने या दृष्टि हानि को कम करने पर केन्द्रित है।

**जोड़ो पर प्रभाव :** बी.डी वाले बच्चों में जोड़ों पर प्रभाव 30 -50 प्रतिशत तक शामिल है। यह चार जोड़ों को प्रभावित करता है। आमतौर पर यह टखने, घुटने, कलाई और कोहनी को प्रभावित करता है। यह जोड़ों की सूजन, दर्द, जकड़न, और गति को रोकने के कारण हो सकता है। संयोग से आमतौर पर इनका प्रभाव केवल कुछ हफ़्तों के लिये होता है और यह जोड़ स्वयं पुन: ठीक हो जाते हैं। यह सुजन आमतौर पर जोड़ों को नुकसान नहीं पहुचती है।

**मस्तिष्क पर प्रभाव :** कभी- कभी बी.डी का प्रभाव बच्चों क मस्तिष्क पर भी हो सकता है। इसके मुख्य लक्षण झटके, मष्तिष्क के पानी के दबाव में बढ़त के साथ सिरदर्द व चाल्ने में लड़खड़ाना हो सकते हैं। पुरुषों में सबसे गंभीर रूप देखा जाता है। कुछ रोगियों में मानसिक समस्याओं का विकास हो सकता है।

**संवहनी पर प्रभाव :** बी.डी के बच्चों में संवहनी पर प्रभाव 12 – 30 प्रतिशित पाया जाता है और यह खराब नतीजे का प्रमाण अहि। किसी भी रक्तवाहिनी पर प्रभाव हो सकता है इसलिये इसे वेरिएबल वेसल साइज वेस्कुलाईटिस कहते हैं। पिंडली की मांसपेशी की रक्त वाहिनियाँ सबसे अधिक प्रभावित होती है जिससे सूजन एवं दर्द होता है।

**जठरांत्र (आंत) पर प्रभाव :** यह विशेष रूप से सुदूर पूर्व के रोगियों में आम है। आंत का परीक्षण करने पर अलसर का पता चलता है।

## 1.8 क्या यह रोग हर बच्चे में समान होता है ?

नहीं ऐसा नहीं है। कुछ बच्चों में मौखिक अलसर एवं मामूली त्वचा के घाव की बीमारी हो सकती है जबकि अन्य बच्चों में आँख या तंत्रिका तंत्र में विकार उत्पन्न हो सकते हैं। लडकों और लड़कियों क बीच कुछ अंतर है। आमतौर पर लडकों को लड़कियों की तुलना में ज्यादा गंभीर आँख और संवहनी की बीमारी हो सकती है। रोग के विभिन्न भौगोलिक वितिरण के अलावा, इसकी नैदानिक अभिव्यक्तियाँ नही दुनिया भर में भिन्न हो सकती हैं।

## 1.9 क्या बच्चों में यह रोग व्यस्क में होने वाली बीमारी से भिन्न है ?

बी.डी से व्यस्क की तुलना में बच्चों में दुर्लभ है, लेकिन व्यस्क कि तुलना में बी.डी वाले बच्चों के पारिवारिक मामले अधिक है। यौवन के बाद सामान्यत: रोग की अभिव्यक्तियां वयस्कों के समान होती है, कुछ विविधिताओं क बावजूद, बच्चों में बी.डी वयस्कों में होने वाले रोग से मेल खाती है।