



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

फेमलिलियल मेडीट्रेनयिन फीवर

के संस्करण 2016

2. नदान और इलाज

2.1 इसका पता कैसे लगाते हैं?

आम तौर पर नमिनलखिति तरीका अपनाया जाता है।

संदेह : कम से कम तीन हमले होने के बाद ही बच्चे के वंश की वसितृत जानकारी तथा समान शिकायत वाले रशितेदारों की पृष्ठभूमि पर वचार किया जाना चाहिए। इसके अलावा बच्चे के माता पति से पहले हुए हमलों की वसितृत जानकारी ली जानी चाहिए।

अनुवर्तन : जब तक नश्चिति रूप से मालूम न हो जाए; एफ एम एफ का संदेह होने पर बच्चे पर लगातार नज़र रखनी चाहिए। इस अवधि में यदि संभव हो तो हमले की अवस्था में ही रोगी का गहन शारीरति परीक्षण तथा रक्त जांच की जानी चाहिए ताकि सूजन का पता चल सके। आम तौर पर बीमारी की हालत में रक्त परीक्षण सकारात्मक हो सकते हैं जो बाद में सामान्य या लगभग सामान्य हो जाते हैं। बीमारी का हमला होने की अवस्था में बच्चे को डॉक्टर को दिखा पाना वभिन्न कारणों से हमेशा संभव नहीं हो पाता। इसलिए माता-पति को सलाह दी जानी चाहिए कि वे डायरी में इन हमलों के दौरान की स्थिति का वविरण दर्ज कर लिया करें। वे अपने घर के किसी नज़दीकी प्रयोगशाला में बच्चे का रक्त परीक्षण करा सकते हैं।

दवाई (कोल्चीसनि) की प्रतिक्रिया; डॉक्टर द्वारा परीक्षण तथा प्रयोगशाला के नतीजों के आधार पर बच्चों में एफ एम एफ की संभावना होने पर कोल्चीसनि दवा लगभग छ (छह) महीने तक दी जाती है ताकि दवा का प्रभाव मालूम हो सके। यदि रोगी को एफ एम एफ है, तो दवा के असर से या तो हमले बंद हो जाएंगे अथवा उनकी तीव्रता तथा अवधि में संभावना की अपेक्षा स्पष्ट कमी आ जाएगी। जब यह सब कदम उठा लिए जाएँ तो ही बच्चे को एफ एम एफ रोगी मानकर जीवन भर कोल्चीसनि दवा देना तय किया जाएगा। चूँकि एफ एम एफ से शरीर की अनेक प्रणालियों परभावति होती है, अतः एफ एम एफ के परीक्षण और नियंत्रण के लिए भी वभिन्न वशिष तरीके अपनाए जाते हैं। इनमें हड्डी रोग, गठिया, गुरदे तथा पेट रोग वशिषज्ञों की भूमिका अहम हो जाती है। **अनुवंशिक समीक्षा :** पछिले कुछ वर्षों से एफ एम एफ को वकिसति करने के लिए जम्मेदार समझे जाने वाले तत्वों की समीक्षा का

आनुवंशिक तरीका अपनाया जाने लगा है। यदि रोगी में माता और पिता से एक-एक अनुवंशिक तत्व आया है तब परीक्षण में एफ एम एफ नश्चिती किया जाता है। इसका मतलब यह हुआ कि ऐसे भी एफ एम एफ रोगी होते हैं जिन में यह अनुवंशिक तत्व नहीं होते अर्थात् उन्हें यह बीमारी वारिसत में नहीं मिलती, इसलिए एफ एम एफ का पता अभी भी डाक्टरी परीक्षण से ही किया जाता है। आनुवंशिक समीक्षा की सुविधा देश में हर जगह उपलब्ध भी नहीं है। बचपन में बुखार आना तथा पेट में दर्द होना आम शिकायत होती है। यही वजह है कि बीमारी का अधिक जोखिम रखने वाले लोगों में भी एफ एम एफ का पता लगाना आसान नहीं होता इस की सही पहचान करने में भी कई वर्ष लग जाते हैं। नतीजा यह होता है कि इलाज न करने/होने की दशा में विशेष कस्म के प्रोटीन (एमाइलोडोसिस) का बनना एफ एम एफ का सबसे पेंचीदा मामला हो जाता है जो बड़े खतरे की बात है। बुखार, पेट और जोड़ों में दर्द की शिकायत बार बार होने पर कुछ अन्य बीमारियाँ भी हो जाती हैं। इन में एफ एम एफ वाले कुछ लक्षण समान होते हैं। यद्यपि प्रत्येक की जाँच से अलग-अलग स्पष्ट विशेषताएँ परिलक्षित होती हैं।

2.2 परीक्षण का क्या महत्व है?

जैसा कि बताया जा चुका है, प्रयोगशाला परीक्षण से एफ एम एफ का पता लगाना महत्वपूर्ण है। ई सी आर, सी आर पी, पूर्ण रक्त गणना, फाइब्रिनोजेन परीक्षण कराने से हमले से सूजन की तीव्रता का पता लगाया जाता है। यह परीक्षण हमले के 24-48 घंटों के बीच कराना चाहिए। बच्चे के लक्षण मुक्त होने के बाद यह परीक्षण फिर कराते हैं ताकि यह देखा जा सके कि नतीजा सामान्य या लगभग सामान्य निकलता है या नहीं। लगभग एक तहार्द मरीजों में परीक्षण का नतीजा सामान्य स्तर पर होता है। बाकी दो तहार्द मरीजों में बीमारी का स्तर स्पष्ट रूप से घटता हुआ दिखाई देता है लेकिन फिर भी वह सामान्य स्तर की ऊपरी हद से ऊपर होता है। आनुवंशिक परीक्षण के लिए भी कुछ मात्रा में रक्त की जरूरत होती है। जिन बच्चों को जीवन भर कोल्चीसनि दी जा रही हो, उन्हें भी साल में दो बार परीक्षण के लिए रक्त और मूत्र का नमूना देना होता है। प्रोटीन और लाल रक्त कोषों की मौजूदगी का पता लगाने के लिए मूत्र के नमूने की चाँच की जाती है। रोग के हमले के दौरान कुछ परिवर्तन हो सकते हैं। एमाइलोडोसिस वाले रोगियों के पेशाब में प्रोटीन की मात्रा अधिक रहती है। इसके अलावा कुछ मरीजों में बायोप्सी (जीवोत-जाँच) भी की जाती है। इसमें गुदा द्वार से मांस का ज़रा सा अंश लिया जाता है। यह करना काफी सरल प्रक्रिया है। यदि इसमें एमल्वाइड का पता न चल सके तो बीमारी का पता लगाने के लिए रीनल बायोप्सी की जाती है। इसके लिए बच्चे को एक रात अस्पताल में रहना पड़ता है। बायोप्सी के लिए निकाले गए मांस के अंश को सूक्ष्म यंत्र में जाँचा जाता है।

2.3 क्या इसका इलाज संभव है ?

हाँ, जीवन पर्यन्त कोल्चीसनि दवा देकर इलाज हो सकता है। वास्तव में यह इलाज नहीं है, बल्कि बच्चे पर बार-बार हमले को रोकने तथा एमाइलीडोसिस के विकास को स्तंभित करने में सहायक होता है। यदि रोगी दवा लेना बंदकर दे तो हमले और एमाइलोडोसिस के फिर हो जाने का जोखिम पैदा हो जाता है।

2.4 तो फिर इलाज क्या है ?

एफ एम एफ का इलाज आसान, सस्ता और बिना किसी बड़े सहप्रभाव के संभव है। फलिहाल कोल्चीसनि एक मात्र दवा है जो एफ एम एफ के इलाज में इस्तेमाल की जाती है। रोग की मौजूदगी नश्चिती हो जाने के बाद बच्चे को जीवन भर ये दवा लेनी पड़ती है। अगर ठीक तरीके

से दवा ली जाती रहे, तो लगभग 60 प्रतिशत रोगियों पर बीमारी के हमले बन्द हो जाते हैं, 30 प्रतिशत में आंशिक फायदा होता है जबकि पाँच से दस प्रतिशत मामलों में कोई प्रभाव नहीं पड़ता। इस इलाज से न केवल रोग के हमलों पर काबू पाया जाता है बल्कि एमाइलोडोसिस का जोखिम भी समाप्त हो जाता है। इसलिए डॉक्टर के लिए यह बहुत जरूरी है कि वह माता-पिता और बच्चे को बार-बार जोर देकर समझाएँ कि निर्धारित मात्रा में दवा की खुशक रोज़ लेना कतिना आवश्यक है। इस पर अमल करना बेहद जरूरी है। यदि ऐसा किया गया तो बच्चा सामान्य जीवन और सामान्य वृद्धि जीवन अवधिक बता सकेगा। माता-पिता को चाहिए कि डॉक्टर की सलाह के बिना दवा की मात्रा में कोई परिवर्तन अपने आप न करें। रोग के हमले के दौरान दवा की मात्रा बढ़ानी नहीं चाहिए क्योंकि इसका कोई प्रभाव नहीं होगा। महत्वपूर्ण बात यह है कि हमले को होने से रोका जाए। ऐसी कोई दूसरी दवा भी नहीं है जिसे कोल्चीसिन के साथ मिलाया जा सके।

2.5 इस दवा के सह प्रभाव क्या है ?

माता-पिता के लिए यह यकीन करना आसान नहीं है कि उनके बच्चे को जीवन भर यह दवा खानी पड़ेगी। वे कोल्चीसिन के निश्चित सह प्रभावों को लेकर चिंतित हो सकते हैं। यह एक सुरक्षित दवा है जिसके मामूली सह-प्रभावों को दवा की मात्रा में कमी करके नियंत्रित किया जा सकता है। सबसे ज्यादा सह प्रभाव डायरिया/दस्त के रूप में सामने आता है। पतले दस्त आने की वजह से बहुत से बच्चों के दवा की खुराक बर्दाश्त नहीं हो पाती। ऐसे बच्चों को दवा की खुराक तब तक कम की जाती है, जब तक वे इसे सहन न करने लगे। फिर धीरे-धीरे दवा की मात्रा बढ़ाते हुए उचित मात्रा तक लाई जाती है। दूसरे सह प्रभावों में उल्टी और पेट में मरोड़ की शिकायतें शामिल हैं। कभी कमर मांसपेशियों/पुठों में कमजोरी भी हो सकती है लेकिन दवा की मात्रा कम कर देने से यह तललीफें दूर हो जाती हैं। रक्त के श्वेत और लाल कोषों में एवं प्लेटलेट्स की संख्या में जो कमी आ जाती है, वो भी दवाई की खुराक कम कर देने से पहले की तरह ठीक संख्या में आ जाती है।

2.6 यह इलाज कतिने दिन चलता है?

यह जीवन पर्यन्त बचाव करने वाला इलाज है।

2.7 किसी और गैर परम्परागत इलाज के बारे में क्या राय है?

ऐसा कोई इलाज नहीं है।

2.8 समय-समय पर किस तरह के परीक्षण जरूरी है।

जनि बच्चों का इलाज किया जा रहा हो, उन्हें वर्ष में दो बार रक्त तथा मूत्र की जांच जरूर करनी चाहिए।

2.9 यह बीमारी कतिने दिन रहती है ?

यह पूरी ज़िदगी बाकी रहने वाली बीमारी है।

2.10 बहुत दिनों तक बीमारी रहने से क्या होता है ?

यदि एफ़ एम एफ़ वाले बच्चे को जीवन भर कोल्चीसिन दवा दी जाती रहे तो उसका जीवन सामान्य बच्चों जैसा ही होगा। ताहम, यदि बीमारी का पता चलने में विलंब हो या इलाज पर ठीक से ध्यान न दिया जाए, तो एमाइलोडोसिस विकसित हो जाने का खतरा है, फिर कुछ नहीं किया जा सकता है। जनि बच्चों में एमाइलोडोसिस विकसित हो जाता है, उन्हें गुरदा बदलवाने की ज़रूरत पड़ सकती है। एफ़ एम एफ़ में मरीज़ के शरीर के बढ़ने को लेकर कोई समस्या नहीं है। कुछ बच्चों में बालगि होने के समय शरीर के बढ़ने में आई कमी को

कोल्चीसनि इलाज से ठीक किया जा सकता है।

2.11 क्या पूरी तरह ठीक होना संभव है ?

नहीं, क्योंकि यह आनुवंशिक बीमारी है। लेकिन पूरे जीवन भर कोल्चीसनि दवा लेने से सामान्य जीवन बताने का अवसर मिल सकता है किसी तरह की कोई रोक टोक नहीं होगी तथा एमाइलोडोसिस के विकास का खतरा भी नहीं होगा।