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

फेमलियिल मेडीट्रेनयिन फीवर

के संस्करण 2016

2. नदिान और इलाज

2.1 इसका पता कैसे लगाते है?

आम तौर पर नम्निलखिति तरीका अपनाया जाता है।

संदेह : कम से कम तीन हमले होने के बाद ही बच्चे के वंश की वस्तिृत जानकारी तथा समान शकिायत वाले रश्तिेदारों की पृष्ठभूमिपर वचिार कयिा जाना चाहएि। इसके अलावा बच्चे के माता पिता से पहले हुए हमलों की वस्तिृत जानकारी ली जानी चाहएि ।

अनुवर्तन : जब तक नश्चित रूप से मालूम न हो जाए; एफ एम एफ का संदेह होने पर बच्चे पर लगातार नज़र रखनी चाहएि। इस अवधमिं यदसिंभव हो तो हमले की अवस्था में ही रोगी का गहन शारीरकि परीक्षण तथा रक्त जांच की जानी चाहएि ताकसिूजन का पता चल सके। आम तौर पर बीमारी की हालत में रक्त परीक्षण सकारात्मक हो सकते हैं जो बाद में सामान्य या लगभग समान्य हो जाते हैं। बीमारी का हमला होने की अवस्था में बच्चे को डॉक्टर को दखिा पाना वभिन्नि कारणों से हमेशा संभव नहीं हो पाता। इसलएि माता-पिता को सलाह दी जानी चाहएि कवि डायरी में इन हमलों के दौरान की स्थतिका ववि‍रण दर्ज कर लयिा करें। वे अपने घर के कसिी नज़दीकी प्रयोगशाला में बच्चे का रक्त परीक्षण करा सकते हैं।

दवाई (कोल्चीसनि) की प्रतकि्रयिा; 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 ताकदिवा का प्रभाव मालूम हो सके। यदरिोगी को एफ एम एफ है, तो दवा के असर से या तो हमले वंद हो जाएंगे अथवा उनकी तीव्रता तथा अवधमिं संभावना की अपेक्षा स्पष्ट कमी आ जाएगी। जब यह सब कदम उठा लएि जाएँ तो ही बच्चे को एफ एम एफ रोगी मानकर जीवन भर कोल्चीसनि दवा देना तय कयिा जाएगा। चूंकएिफ एम एफ से शरीर की अनेक प्रणालयिों प्रभावति होती हैं, अत: एफ एम एफ के परीक्षण और नयिंत्रण के लएि भी वभिन्नि वशिष तरीके अपनाए जाते हैं। इनमें हड्डी रोग, गठयिा, गुर्दे तथा पेट रोग वशिषज्ञों की भूमकिा अहम हो जाती है। **अनुवंशकि समीक्षा :** पछिले कुछ वर्षों से एफ एम एफ को वकिसति करने के लएि जम्मिेदार समझे जाने वाले तत्वों की समीक्षा का

आनुवंशकि तरीका अपनाया जाने लगा है। यदि रोगी में माता और पिता से एक-एक अनुवंशकि तत्व आया है तब परीक्षण में एफ एम एफ निश्चित किया जाता है। इसका मतलब यह हुआ कि ऐसे भी एफ एम एफ रोगी होते हैं जिन में यह अनुवंशकि तत्व नही होते अर्थात् उन्हें यह बीमारी विरासत में नहीं मिलती, इसलिए एफ एम एफ का पता अभी भी डाक्टरी परीक्षण से ही किया जाता है। आनुवंशकि 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 किस्म 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 । यद्यापि 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 तिहाई मरीज़ों में परीक्षण का नतीजा सामान्य स्तर पर होता है। बाकी दो तिहाई मरीज़ों 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। आनुवंशकि परीक्षण के लिए भी कुछ मात्रा में रक्त की जरूरत होती है। जिन बच्चों को जीवन भर कोल्चीसिन 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 चांच 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 मरीज़ों में बायोप्सी (जीवोति-जांच) 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। बायप्सी के लिए निकाले गए मांस के अंश को सूक्ष्म यंत्र में जांचा जाता है।

2.3 क्या इसका इलाज संभव है ?

हाँ, जीवन पयरन्त कोल्चीसिन 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। फिलहाल कोल्चीसिन एक मात्र दवा है जो एफ एम एफ के इलाज में इस्तेमाल की जाती है। रोग की मौजूदगी निश्चित 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 ज़रूरी है कि वह माता-पिता और बच्चे को बार-बार ज़ोर देकर समझाएँ कि निर्धारित मात्रा में दवा की खुशक रोज़ लेना कितना आवश्यक है। इस पर अमल करना बेहद ज़रूरी है। यदि ऐसा किया गया तो बच्चा सामान्य जीवन और सामान्य वधित जीवन अवधि तक बिता सकेगा। माता-पिता को चाहिए कि डाक्टर की सलाह के बिना दवा की मात्रा में कोई परिवर्तन अपने आप न करें । रोग के हमले के दौरान दवा की मात्रा बढ़ानी नही 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 हैं। 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/पुठ्ठों में कमज़ोरी भी हो सकती है लेकिन दवा की मात्रा कम कर देने से यह तललीफे दूर हो जाती है। रक्त के श्वेत और लाल कोषो 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 कितने 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 ज़रूरी है।

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

2.9 यह बीमारी कितने दिन रहती है ?

यह पूरी ज़िंदगी बाकी रहने वाली बीमारी है।

2.10 बहुत दिनों तक बीमारी रहने से क्या होता है ?

यदि एफ एम एफ वाले बच्चे को जीवन भर कोल्चीसिन दवा दी जाती रहे तो उसका जीवन सामान्य वच्चों 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। जिन बच्चों में एमाइलोडीसिस विकसित हो जाता है, उन्हें गुर्दा बदलवाने की ज़रूरत पड़ सकती है। एफ एम एफ में मरीज़ के शरीर के बढ़ने को लेकर कोई समस्या नहीं है। कुछ बच्चों में बालिग होने के समय शरीर के बढ़ने में आई कमी को

कोल्चीसिन 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 कोल्चीसिन दवा लेने से सामान्य जीवन बिताने का अवसर मिल सकता है किसी तरह की कोई रोक टोक नहीं होगी तथा एमाइलोडोसिस के विकास का खतरा भी नहीं होगा।