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

# पापा सिंड्रोम

के संस्करण 2016

## 2. निदान व् इलाज

### 2.1 इस बीमारी का निदान कैसे किया जाता है?

जिन बच्चों को सेप्टिक गठिया जैसी सूजन जोड़ों में बार बार आती है जिसमे एंटीबायोटिक दवाई असर नहीं करती उनमें इस बीमारी के बारे में सोचा जाता है।गठिया व् त्वचा की तकलीफ आमतौर से एक साथ नहीं देखी जाती व् कभी कभी एक ही मरीज में भी नहीं देखी जाती।चूंकि यह बीमारी ऑटोसोमल डोमिनेंट है,इसलिए विस्तार से परिवार के अन्य सदस्यों में इसी तरह के लक्षणों के विषय में भी जानकारी प्राप्त करनी चाहिए।इस बीमारी का निदान सिर्फ अनुवांशिक विश्लेषण के ज़रिये किया जा सकता है।

### 2.2 इस बीमारी में जांचों का क्या महत्व है?

रक्त की जांच: ईएसआर,सीआरपी व् रक्त कण की गणना,यह अधिकतर गठिया के दौरान असामान्य होते हैं।इन जाचों से प्रज्ज्वलन के होने के विषय में जानकारी मिलती है।पर यह इस बीमारी के लिए विशिष्ट नहीं होती।
जोड़ के द्रव्य का विश्लेषण:गठिया के दौरान,जोड़ में से तरल पदार्थ(साइनोवियल फ्लूइड)की जाँच की जाती है।पापा सिंड्रोम के मरीजों में यह पदार्थ पस की तरह पीला व् गाड़ा दिखाई देता है,व् इसमें अधिक सफ़ेद रक्त कण (न्यूट्रोफिल्स)पाए जाते हैं।यह सेप्टिक गठिया जैसा ही होता है परंतु कीटाणु नहीं पाया जता। अनुवांशिक जांच: पीएसटीपीआईपी१ नमक जीन में उत्परिवर्तन का पाया जाना ही यह एक अकेले ऐसी जांच है जो इस बीमारी का ठोस निदान कर सकती है।यह जांच थोड़े से रक्त पर की जा सकती है।

### 2.3 क्या इस बीमारी का इलाज अथवा उन्मूलन किया जा सकता है?

चूंकि यह एक अनुवांशिक बीमारी है इस लिए इसे ठीक नहीं किया जा सकता। पर जोड़ों में प्रज्ज्वलन काम करने की दवाओं के ज़रिये जोड़ की खराबी की रोकथाम की जा सकती है।त्वचा के अलसर का इलाज भी ऐसे ही किया जाता है,पर उन्हें ठीक होने में अधिक समय लग सकता है।

## 2.4 इस बीमारी के लिए क्या इलाज उपलब्धद है?

पापा सिंड्रोम का इलाज रोगी में पाए जाने वाले प्रमुख लक्षण को देख कर किया जाता है।मुख से अथवा जोड़ के अंदर स्टेरॉइड्स से गठिया में जल्दी सुधर हो जाता है।कभ कभी इनका प्रभाव संतोषजनक नहीं होता व् मरीज़ को बार बार गठिया हो सकता है,ऐसी स्तिथि में लंबे समय के लिए स्टेरॉइड्स का उपयोग करना पड़ सकता है जिनके कुछ दुष्प्रभाव भी पड़ सकते हैं।पायोडरमा गैंग्रीनओसम स्टेरॉइड्स से कुछ काम हो जाता है व् त्वचा पर लगाए जाने वाले मलहम से प्रज्ज्वलन की रोकथाम करने वाली दवाओं से कम हो जाता है।त्वचा की प्रतिक्रिया धीमी होती है व् अधिक तकलीफ दे सकती है। आजकल,किसी किसी मरीज़ को नयी बिओलोगिक दवाई जो की आई एल -१ या टी एन एफ को रोकती हैं,का प्रयोग किया जाता है।यह दवाएं पायोडरमा के इलाज व् गठिया के इलाज व् रोकथाम में सहायक हो सकती हैं।चुकी यह रोग अत्यंत दुर्लभ है इसलिए इस इलाज का कोई ठोस वैज्ञानिक सबूत नहीं है।

## 2.5 दवाओं के दुष्प्रभाव क्या है?

स्टेरॉइड्स देने से वज़न बढ़ना,चेहरे पर सूजन आना व् मनोदशा में बदलाव आना।लंबे समय तक इन दवाओं के प्रयोग से शारीरिक विकास में रूकावट आती है व् हड्डियों में पतलापन आ सकता है।

## 2.6 इस का इलाज कब तक किया जाता है?

इस का इलाज एक साथ लंबे समय तक नहीं किया जाता।इलाज का मुख्य उद्देश्य बार बार हो रहे गठिया व् त्वचा की तकलीफ को रोकना है।

## 2.7 क्या अपरंपरागत व् अन्य तरह के इलाज किये जा सकते है?

इस तरह के इलाज के विषय में कोई साहित्य उबलब्ध नहीं है।

## 2.8 यह बीमारी कब तक रहती है?

उम्र के साथ इस बीमारी के लक्षण काम हो जाते हैं व् कभी कभी पूरी तरह से ख़तम भी हो सकते हैं।हालाँकि यह सभी मरीजों में नहीं देखा गया है।

## 2.9 लंबे दौर में इस बीमारी को क्या होता है?

उम्र के साथ इस बीमारी के लक्षण काम हो जाते हैं.क्योंकि यह एक दुर्लभ बीमारी है इसलिए इसके लंबे समय तक का पूर्वानुमान लगा पाना कठिन है।