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

टरैप्स या फैमीलीयल हिबिरनीयन बुखार

के संस्करण 2016

1. टरैप्स क्या है ?

1.1 यह क्या है ?

यह एक सूजन की बीमारी है जिमसे बारम्बार दो से तीन सप्ताह की अवधि के तेज़ बुखार के प्रकरण होते है। बुखार के साथ अन्य लक्षण जैसे पेट में दर्द, उल्टी, दस्त), त्वचा पर दर्दनाक लाल चकत्ते, मांसपेशियों में दर्द और आंखों के आसपास सूजन हो सकते हैं। आगे चलकर गुर्दों पर भी प्रभान आ सकता है। यह बिमारी परिवार में कई सदस्यों को प्रभावित कर सकती है।

1.2 यह रोग कितना आम है?

टरैप्स एक दुर्लभ बीमारी मानी जाती है लेकिन यह लड़के एवं लड़कियों दोनों में सामान रूप से आम है। सामान्यता यह बिमारी बचपन से ही शुरू हो जाती है परन्तु कुछ मरीजों में व्यसक अवस्था में शुरूआत देखी गई है।
यह रोग पहली बार आयरिश स्कॉटिश मूल के रोगियों में देखा गया है इसके इलाव; फ्रांस, इटली, सैफारडिक और ऐश्कनाजी यहूदी, आर्मीनियाई, अरब और मघरेब से कबीलयायी आबादियों में देखा गया है।
इस बिमारी पर मौसम और जलवायु का प्रभाव नहीं देखा गया है।

1.3 इस रोग के कारण क्या है?

यह एक आनुवांसिक बिमारी है, जिसमें एक प्रकार प्रोटीन (टीएनएफआरआई) में विसंगती पाई जाती है जिसके कारण शरीर की प्रतिरक्षा प्रणाली असमान्य तरीके से ज्यादा हो जाती है।

1.4 क्या यह विरासत में मिलती है?

टरैप्स एक आटोसोमल डोमीनेन्ट आनुवांशिक रोग है इस प्रकार की आनुवांशिकता में माता

पिता में से जिसमें विसंगत टीएनएफआरआई जीन होती है उससे बच्चे को बिमारी आ सकती है। इसलिएिक एक प्रभावित माता-पिता के प्रतिएिक बच्चे में संचरण खतरा 50% होता है। नये सिरे से उत्परविर्तन भी हो सकता है ऐसे मामलों में न तो माता-जिता को बिमारी होती है न ही उनके जीन में खराबी होती है, ऐसी अवस्था में जीन विघटन गर्भादान के दौरान ही होता है। इस अवस्था में दूसरे बच्चे को बिमारी होनी की संभावना को आंका नही जा सकता है।

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

यह एक आनुवांशिक बिमारी है। वर्तमान में इस बीमारी से बचने का कोई उपाय नहीं है।

1.6 क्या यह संक्रामक है?

यह एक संक्रामक बीमारी नहीं है। केवल आनुवंशिक रूप से प्रभावित व्यक्ति में ही बीमारी होती है।

1.7 मुख्य लक्षण क्या है?

मुख्य लक्षण बारम्बार बुखार जिसके इपीसोड आमतौर पर दो से तीन सप्ताह तक होते है, लेकिन कभी कबार कम या लंबी अवधि का बुखार भी होता है। इन इपीसोड के साथ कंपकंपी छूटना एवं शरीर व बाजुओं की मांसपेशीयों में तीव्र दर्द की शिकायत होती है। इसमें प्रारुपी त्वचा के चकते लाल रंग के एवं दर्दनाक होते हैं जोकि त्वचा ओर मासपेशियों की अंतर्हनि सुजने के साथ होते है।
अधिकांश रोगियों में शुरुआत में मासपेशियों में गहरी ऐठन की अनुभूति होती है जो की धीरे धीरे तीव्रता में बढती जाती है और अंगों के अन्य भागों में फैलती है, एवं इसके बाद त्वचा पर चकते आ जाते हैं। मतली और उल्टी के आने के साथ पेट में दर्द फैलना आम है। आंख की कंजाक्तिवा में सुजन या आँखों के आस-पाम सुजन टरैप्स का एक विशिष लक्षण है हालांकि यह लक्षण अन्य बीमारियों में भी हो सकता है। फेफडों (प्लयुरीटिस का रोग) और ह्रदय (पैरीकार्डयिम) में सुजने के कारण छाती में दर्द हो सकता है।
कुछ रोगियों को विशिष रूप से वयस्कता में, एक अस्थिरि और पुरानी बीमारी होती है जिसमें पेट में दर्द, जोडों और मांसपेशियों में दर्द, आंखों में सुजन जोकि बुखार के साथ या उसके बिना हो सकते हैं। इसके इलावा जांच जोकि इन्फलामेसन को दर्शाते हैं, वो बढे हो सकते हैं।
एमाइलोडोसिस एक गंभीर उलझन है जोकि 14% मरीजों में हो सकती है। एमाइलोडोसिस में सीरम एमीलोइड ए शरीर के विभिन्नि उत्तकों में जमा हो जाता है। सीरम एमीलोइड ए के गुर्दों में जमने के कारण में मूत्र में प्रोटीन का नुकसान होता है एवं अंत्तया गुर्दे फेल हो जाते हैं।

1.8 क्या यह रोग हर बच्चे में एक जैसा ही होता है?

टरैप्स के लक्षण, इपीसोड की अवधि और लक्षण मुक्त अवधि हर बच्चे में अलग-अलग हो

सकती है। मुख्य लक्षण भी भिन्न हो सकते हैं। यह लक्षणों का अंतर आनुवांशिक कारकों से समझा जा सकता है।