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

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटसि(जे. डी. एम.)

के संस्करण 2016

१. जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटसि(जे. डी. एम.) क्या होता है?

१.१. यह कसि प्रकार की बीमारी है?

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटसि(जे. डी. एम.) एक असाधारण प्रकार की बीमारी है जसिमे त्वचा व् मांसपेशयिां प्रभावति होती है। यह १६ वर्ष की काम आयु में शुरू होती है इसीलएि इसे जुवेनाइल कहा जाता है।
जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटसि(जे. डी. एम.) ऑटो इम्यून बीमारयिों के समूह में से एक माना जाता है।आमतौर से हमारी प्रतरिोधक शक्तहिमारे शरीर को संक्रमण से होने वाले रोगों से बचाती है, परन्तु इन बीमारयिों में प्रतरिोधक शक्तअिलग तरह से काम करती है व् शरीर के वरिुद्ध काम करने लगती है।प्रतरिोधक शक्तकी अधकि प्रतक्रियिा से प्रज्ज्वलन(इंफ्लैममेशन) होता है, जो अंगों में सूजन पैदा कर उन्हें क्षतपिहुँचाता है।
जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटसि(जे. डी. एम.) में त्वचा(डर्माटो) की छोटी नसों में व् मांसपेशयिों की छोटी रक्त कोशकिाओं में सूजन(मायोसटिसि) आने के कारण इस बीमारी के लक्षण दखिाई देते है। इस बीमारी का प्रमुख लक्षण मांसपेशयिों में दर्द व् कमज़ोरी आना होता है,खासकर के धड़,कंधे,गर्दन व् कूल्हे की मांसपेशयिों में।कई मरीज़ों की त्वचा पर वशिष प्रकार के नशिान भी होते हैं जसिसे इस रोग को पहचाना जा सकता है।यह नशिान आँखों के इर्द गर्दि,उँगलयिों पर,कोहनी व् घुटनों पर या गले में दखिाई देते है।यह नशिान और मांसपेशयिों की दक्कित हमेशा साथ साथ नहीं होती बल्कपिहले या बाद में आ सकती है।कभी कभी अन्य अंगों की छोटी रक्त कोशकिाओं में भी इस बीमारी के कारणवश सूजन आकर दुष्प्रभाव हो सकता है।
डर्माटोमायोसटिसि, बच्चों,कशिोरों व् व्यस्कों,कसिी को भी प्रभावति कर सकता है।पर बालावस्था व् व्यस्कों में होने वाली बीमारी में कुछ वशिष अंतर होते है।व्यस्कों की बीमारी में कैंसर का खतरा ३०% तक पाया जाता है जबकपिि बच्चों में इस तरह का कोई सम्बन्ध नहीं पाया जाता है।

१.२ यह बीमारी कतिनी आम है?

बच्चों में यह बीमारी बहुत आम नहीं है व् हर साल लगभग १० लाख में ४ बच्चों में पायी जाती

है।यह लड़कों की अपेक्षा लड़कियों में अधिक होती है और आमतौर से ४ से १० वर्ष की आयु में शुरू होती है पर किसी भी आयु के बच्चों को यह बीमारी हो सकती है। यह बीमारी किसी भी देश व् समुदाय के बच्चों को हो सकती है।

१.३. यह बीमारी किस वजह से होती है,क्या यह अनुवांशिक है?मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई?क्या इस बीमारी का इलाज है?

इस बीमारी के होने की ठोस वजह अज्ञात है।विश्व भर में इस विषय पर काफी अनुसन्धान चल रहा है।
यह बीमारी फिलहाल एक ऑटोइम्मुन बीमारी मानी जाती है और इसके कई कारण एक साथ होने से यह बीमारी पनप सकती है।अनुवांशिक व् पर्यावरण सम्बन्धी कारणों का एक साथ होना कदाचित इस बीमारी की शुरुआत करता है।अध्ययन से पता चला है की कुछ कीटाणु जैसे वायरस व् बैक्टीरिया की वजह से हमारी प्रतिरोधक शक्ति असामान्य रूप से प्रतिक्रिया करने लगती है।कुछ परिवार जिनमे इस बीमारी से पीड़ित बच्चे होते हैं,उनके अन्य सदस्यों में अन्य बीमारियां जैसे गठिया या डायबिटीज पायी जा सकती है।हालाँकि एक ही परिवार में एक बच्चे को यदि यह बीमारी है तब भी उसके बाद दुसरे बच्चे में इस बीमारी के होने का संयोग अधिक नहीं होता।
फिलहाल इस बीमारी की रोकथाम के लिए कोई इलाज नहीं है।ख़ास कर यह ध्यान में रखने योग्य बात है की माता पिता होने के नाते आप ऐसा कुछ भी नहीं कर सकते जिससे आपके बच्चे को यह बीमारी ना हो।

१.४. क्या यह एक संक्रमित रोग है?

यह बीमारी न ही संक्रमित है न ही छूत की बीमारी है।

१.५. इस बीमारी के प्रमुख लक्षण क्या है?

इस बीमारी से पीड़ित प्रत्येक व्यक्ति के लक्षण भिन्न भिन्न हो सकते है।अधिकतर बच्चों में निम्न लक्षण पाये जाते है:

थकान महसूस करना

इस बीमारी के कारण बच्चे अपने आप को थका हुआ महसूस करते हैं जिससे उनकी व्यायाम करने की क्षमता कम हो जाती है और धीरे धीरे उनकी दिनचर्या पर भी प्रभाव पड़ने लगता है।

मांसपेशियों में दर्द या कमज़ोरी

धड़,पेट,कमर न गर्दन की मांसपेशियों में अधिकतर यह तकलीफ होती है।शुरुआत में बच्चा लम्बे समय तक चलने के लिए मना कर सकता है या खेलने के लिए मना कर सकता है,छोटे बच्चे थोड़े चिढ़ि चिड़ि हो सकते हैं व् हर समय गोद में ही रहना चाह सकते हैं। जैसे जैसे यह बीमारी बढ़ती है,बच्चों को सीढ़ी चढ़ने व् बिस्तर से उतरने में भी तकलीफ हो सकती है।कुछ

बच्चों में प्रज्ज्वलति मांसपेशयिों में सूजन के कारण कसाव आ जाता है जसिसे मांसपेशयिां कसी हुई रहती है व् जोड़ पूरी तरह खुल नहीं पाते खास तौर से कोहनी व् घुटने पूरी तरह खोलने में दक्कित होती है।इससे हाथ पैरों को पूरी तरह हलिाने में तकलीफ होती है।

जोडों का दर्द और कभी कभी संयुक्त सूजन और कठोरता

जोड़ों में दर्द व् कभी कभी सूजन या अकड़न होना इस बीमारी में बड़े व् छोटे दोनों जोड़ की तकलीफ हो सकती है।इस सोजशि के कारण जोड़ों में सूजन,अकड़न व् जोड़ पूरी तरह खोलने व् बंद करने में दक्कित आ सकती है।यह तकलीफ दवाओं से बलिकुल ठीक हो सकती है व् आमतौर से जोड़ों में खराबी नहीं आती।

त्वचा पर धब्बे

इस बीमारी में आँखों के इर्द गर्द्रि सूजन आ सकती है(पेरी ऑर्बटिल इडमिा) व् बैगनी गुलाबी रंग के धब्बे(हेलओिट्रोप रैश) आँखों के इर्द गर्द्रि पड़ सकते है।गालों पर भी लालमिा आ सकती है(मैलर रैश) व् अन्य अंगों पर जैसे उँगलयिों,घुटनों न कोहनी पर भी लालमिा आ सकती है और त्वचा मोटी हो सकती है।त्वचा की लाली मांसपेशी व् जोड़ों की तकलीफ से काफी पहले से आ सकती है।इन बच्चों को कई अन्य प्रकार की त्वचा की तकलीफ भी हो सकती है।कभी कभी आँखों के व् नाखूनों के नीचे सूजी हुई रक्त कोशकिाएं भी डॉक्टर देख पाते हैं जो इस बीमारी के नदिान में मदद करती है।कुछ रैश धुप से बढ़ जाती है व् कुछ में त्वचा में नासूर पड़ सकते है।

कैल्सनिोसिस

इस बीमारी में त्वचा की भीतरी सतह में कैल्शयिम जमा होने की सम्भावना होती है।कभी कभी यह बीमारी की शुरुआत में ही हो सकता है।इसके ऊपर नासूर बन कर उसमे से दूध जैसा तरल पदार्थ नकिल सकता है। इसका इलाज जटलि होता है।

पेट में दर्द

कुछ बच्चों को आँतों में तकलीफ के साथ यह बीमारी शुरू हो सकती है।इसमें पेट में दर्द अथवा कब्ज़ बन सकता है।कभी कभी यह गंभीर रूप भी ले सकती है यदि आँतों की रक्त कोशकिाओं में सूजन आ जाये।

फेफड़ों में तकलीफ

मांसपेशयिों में कमज़ोरी के कारण श्वास लेने में कठनिाई हो सकती है।कभी कभी आवाज़ में भी भारीपन आ सकता है व् नगिलने में दक्कित हो सकती है।श्वास में कठनिाई के कारण श्वास उखड़ने लगता है।

अधकि गंभीर परस्थितिि में धड़ से जुडी सभी मांसपेशयिों में कमज़ोरी आ जाती है जसिसे श्वास लेने,नगिलने व् बोलने में कठनिाई हो सकती है।इसीलएि आवाज़ में बदलाव आना,खाते या पीते समय नगिलने में कठनिाई होना व् श्वास उखड़ना इस बीमारी की गंभीरता के लक्षण है।

१.६. क्या सभी बच्चों में एक समान बीमारी पायी जाती है?

इस बीमारी की गंभीरता प्रत्येक बच्चे में भिन्न होती है।कुछ बच्चों को त्वचा की तकलीफ अधिक होती है व् मांसपेशी की कमज़ोरी बहुत कम होती है(डर्माटोमोसिटिस सिने माइोसाइटिस),जो सिर्फ जांचों के द्वारा ही पता लग पाती है।इसके विपरीत कुछ बच्चों को शरीर के कई अंगों में दिक्कत हो सकती है जैसे त्वचा,मांसपेशी,आंत,जोड़ व् फेफड़े।