



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

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.)

के संस्करण 2016

२. नदान व इलाज

२.१. क्या बच्चों में यह व्यस्कों से भिन्न है?

व्यस्कों में अधिकतर यह बीमारी शरीर में कहीं छुपे कैसर के कारण होती है, जबकि बच्चों में कैसर से इस बीमारी का कोई सम्बन्ध नहीं होता।

व्यस्कों में कदाचित् सिर्फ मांसपेशियों की कमजोरी होती है जिसे पौलीमाइोसाइटिस कहते हैं, इसमें त्वचा की कोई तकलीफ नहीं होती। व्यस्कों में मांसपेशी की तकलीफ के लिए एंटीबायोटिक की जांच की जा सकती जो की आमतौर से बच्चों में नहीं पायी जाती। पछिल्ले पांच सालों में बच्चों में पायी जाने वाली एंटीबायोटिक की खोज की गयी है। कैल्सिनोसिस अधिकतर बच्चों में पायी जाती है, व्यस्कों में नहीं।

२.२. इस बीमारी का नदान कैसे किया जाता है? क्या इसके लिए कुछ जाँचे करवाई जाती है?

आपके बच्चे की शारीरिक जांच के साथ रक्त की जाँचे व विशिष्ट जाँचे जैसे मांसपेशी के टुकड़े की जांच अथवा एम आर आई के द्वारा इस बीमारी का नदान किया जाता है। प्रत्येक बच्चे की बीमारी भिन्न होती है इसीलिए आपके चिकित्सक बच्चे के लिए उपयुक्त जाँचे करवाते हैं। जब यह बीमारी एक प्रकार विशेष की त्वचा के धब्बों या जाँघों व बाजूओं की कमजोरी के साथ होती है तब इसका नदान कर पाना सरल होता है। शारीरिक जांच में मांसपेशियों की ताकत, त्वचा के धब्बों की जांच व नाखून के नीचे की बारीक रक्त कोशिकाओं की जांच की जाती है।

कभी कभी यह बीमारी अन्य बीमारियों जैसे गठीआ, लुपस या जन्मजात मांसपेशियों की कमजोरी आदि की तरह भी दिखाई दे सकती है। रक्त की जांचों से इस बीमारी को अन्य बीमारियों से भिन्न किया जा सकता है।

रक्त जांच

रक्त जांच करने से प्रज्वलन, इम्यून सिस्टम की कार्यकारणी व उन दक्कतों के बारे में पता चलता है जो मांसपेशियों के प्रज्वलन के कारण होती है। अधिकतर बच्चों में मांसपेशिया प्रज्वलन के कारण रसिने लगती है। अर्थात् मांसपेशियों के कणों में से प्रोटीन

बाहर की ओर रसिने लगता है, इस की मात्रा के माप से बीमारी के भार का अथवा मांसपेशियों के प्रज्वलन का माप किया जा सकता है। इन प्रोटीन में सबसे महत्वपूर्ण प्रोटीन मसल एंजाइमस होते हैं। रक्त की जांचों के द्वारा बीमारी का भार अथवा दवाओं के असर दोनों की ही मात्रा मापी जा सकती है। सी के, एल डी एच, एलडोलेस, ऐंऐसटी अथवा ऐंएलटी यह पांच मसल एंजाइमस होते हैं। अधिकांश मरीजों में इन पाँचों में से एक न एक की मात्रा बढ़ी हुई होती है। अन्य जाँचें भी इस बीमारी के नदान में मदद करती हैं जिनमें ऐंइनऐं(ANA), माइसाइटसि स्पेसफिकि एंटीबाँडीज(MSA) व माइसाइटसि एसोसिएटेड एंटीबाँडीज(MAA) प्रमुख हैं। ANA व MAA कुछ अन्य ऑटो इम्यून बमिरियों में भी देखे जाते हैं।

एमआरआई

एमआरआई की सहायता से मांसपेशियों का प्रज्वलन देखा जा सकता है।

मांसपेशियों की अन्य जाँचे

बायेओप्सी (मांसपेशी के टुकड़े की जाँच) से भी इस बीमारी के नदान में सहायता मिलती है व इस का उपयोग इस बीमारी को बेहतर समझ पानी के लिए अनुसंधान में भी किया जाता है। मांसपेशियों के कार्य करने की क्षमता को ई एम जी नामक जाँच के द्वारा देखा जा सकता है, इस जाँच में विशेष प्रकार की सुइयों की उपयोग किया जाता है। इस जाँच का उपयोग अनुवांशिक मांसपेशियों की कमजोरी का पता लगाने में विशेष रूप से किया जाता है अन्यथा नहीं।

अन्य जाँचे

अन्य जाँचों के द्वारा वभिन्न अंगों पर प्रभाव देखा जा सकता है जैसे हृदय की पट्टी (ई सी जी) व हृदय के इको से हृदय पर प्रभाव व छाती के एक्स रे व सी टी स्कैन से फेफड़ों पर प्रभाव देखा जा सकता है। खाने की नली की मांसपेशियों पर प्रभाव देखने के लिए कंट्रास्ट ड्राई से जाँच करी जा सकती है। आँतों की जाँच के लिए पेट का अल्ट्रा साउंड भी करवाया जा सकता है।

२.३. इन जाँचों का क्या महत्व है?

इस रोग का नदान मांसपेशियों की कमजोरी को देख कर किया जा सकता है, खास कर जब जाँचों व बाज़ुओं की कमजोरी हो व त्वचा पर है तौर के धब्बे दिखाई दें जो इस बीमारी में ही पाये जाते हैं। इसके बाद जाँचों के द्वारा इस रोग का नदान किया जाता है व दवाओं के असर को देखा जाता है। मांसपेशियों की ताकत को मापने के लिए निर्धारित स्कोर किये जाते हैं जैसे चाइल्डहुड माइसाइटसि असेसमेंट स्कोर (सीमाँस), मैन्युअल मसल टेस्टिंग -८ (एम एम टी-८) आदि। इसके साथ मांसपेशी के प्रोटीन की जाँच करके भी प्रज्वलन का भार मापा जाता है।

२.४. इलाज

इस बीमारी का इलाज संभव है। इसको जड़मूल से समाप्त नहीं किया जा सकता पर इसकी

रोकथाम कर इस पर काबू पाया जा सकता है। प्रत्येक बच्चे की बीमारी के भार के अनुरूप ही उसका इलाज किया जाता है। यदि बीमारी पर काबू जल्दी नहीं पाया जाता तब खराबी आ सकती है जो लाइलाज होती है। इस कारण जो खराबी आती है वह प्रज्वलन खत्म होने के बाद भी रहती है।

फजियोथेरेपी इस बीमारी के इलाज में एक महत्वपूर्ण योगदान देती है। इसी के साथ कुछ बच्चों व उनके परिवार जनों को मानसिक सम्बल की आवश्यकता पड़ सकती है।

२.५. इस बीमारी के लिए क्या इलाज उपलब्ध है?

इस बीमारी में उपयोग की जाने वाली सभी दवाएं रोग प्रतिरोधक शक्ति को दबा कर प्रज्वलन व उसके कारण होने वाली हानि को रोकती हैं।

कर्टिकोस्टेरॉइड्स

यह दवाएं प्रज्वलन पर बहुत जल्दी काबू पा लेती हैं। कभी कभी यह दवाएं नस के द्वारा दी जाती हैं और यह जीवनरक्षक होती हैं।

परन्तु यदि इनकी आवश्यकता अधिक मात्रा में लम्बे समय तक रहे तब इनके दुष्परिणाम भी हो सकते हैं। इन दुष्परिणामों में प्रमुख है शारीरिक विकास में कमी होना, उच्च रक्तचाप होना, संक्रमित रोगों में वृद्धि होना व हड्डी का पतला होना। अधिकांश हानि अधिक मात्रा में यह दवाएं देने से होती है, कम मात्रा में यह दवा बहुत कम हानि पहुंचाती है। कर्टिकोस्टेरॉइड्स शरीर में बनने वाले कोर्टिसोल को कम कर देते हैं, कोर्टिसोल शरीर का रक्तचाप सामने रखने के लिए आवश्यक होता है, इसीलिए कर्टिकोस्टेरॉइड्स को एकदम बंद कर देने से रक्तचाप एकदम गरि सकता है व बच्चे की स्थिति गंभीर हो सकती है। इसीलिए इन दवाओं को थोड़ी मात्रा में कम किया जाता है। कर्टिकोस्टेरॉइड्स के साथ संयोजन में अन्य दवाएं, जो की रोग प्रतिरोधक शक्ति को नियंत्रित करने में मदद करती हैं (जैसे मथोट्रेक्सेट), भी शुरू की जा सकती हैं। अधिक जानकारी के लिए देखें, औषध उपचार

मथोट्रेक्सेट

यह औषधि अपना असर दिखाने में ६ से ८ सप्ताह लेती है व अधिकतर लम्बे समय के लिए दी जाती है। इस दवा का प्रमुख दुष्प्रभाव दवा लेते समय जी मचिलाना या उलटी आ जाना होता है। कभी कभी मुंह में छाले होना, बाल अधिक गरिना, रक्त में सफ़ेद कणों का कम होना या जगिर पर सूजन आना भी इसका दुष्प्रभाव हो सकता है। जगिर की सूजन अधिक तीव्र नहीं होती परन्तु इस दवा के साथ शराब के सेवन से यह दुष्प्रभाव अधिक हो सकता है। अन्य दुष्प्रभावों को कम करने के लिए फोलिक एसिड व फोलनिक एसिड नमक विटामिन दिए जा सकते हैं। इस दवा को लेते हुए संक्रमित रोगों के बढ़ने की आशंका भी अनुसन्धान के दौरान बताई गयी है परन्तु रोजमर्रा में यह नहीं देखा जाता है। सवाय चकिन पाँक्स इन्फेक्शन को इस दवा के दुष्प्रभाव अजन्मे शिशु पर पड़ सकते हैं, इसीलिए इस दवा को लेते हुए महिलाओं को गर्भ धारण नहीं करना चाहिए।

इन औषधियों का उपयोग आमतौर से तब किया जाता है जब यह बीमारी स्टेरॉयड्स या मथोट्रेक्सेट से काबू में नहीं आ पाती।

अन्य एंटी इंफ्लेमेटरी दवाएं:

मेथोट्रेक्सेट की ही भांति साइक्लोस्पोरिन भी लम्बे समय तक इस बीमारी को काबू में रखने के लिए दी जाती है। लम्बे समय तक दिए जाने से इस बीमारी के कुछ दुष्प्रभाव हो सकते हैं जैसे उच्च रक्तचाप, शरीर पर अत्यधिक बाल आना, मसूड़े सूज जाना व गुरदे पर सूजन आना। माइकोफेनोलेट माॅफेटलि नामक दवा भी लम्बे समय तक दी जाती है। यह दवा लेने पर आमतौर से कोई तकलीफ नहीं होती पर कभी कभी इस दवा से पेट दर्द, दस्त व संक्रमित रोगों में बढ़ोतरी हो सकती है। जब अन्य दवाओं से बीमारी काबू में न आ पाये अथवा जब बीमारी बहुत तीव्र हो तब साइक्लोफोस्फामाईड नामक दवा का उपयोग किया जाता है।

इंट्रावेनस इम्युनोग्लोब्युलिन (आई.वी.आई.जी.)

इसमें रक्त में पायी जाने वाली एंटीबाडीज को इक्कट्टा किया जाता है, यह नस के द्वारा दिया जाता है व प्रज्वलन को काम करने में मदद करता है। इसके काम करने के तरीके के बारे में पूरी तरह से जानकारी नहीं है।

भौतिक चिकित्सा और व्यायाम

इस बीमारी में मांसपेशियों की मजोरी, जोड़ों में सूजन व अकड़न रहती है जिसके कारण चलने फरिने में तकलीफ होती है। प्रभावित मांसपेशियों में सूजन के कारण अंगों को हलाने में तकलीफ होती है। भौतिक चिकित्सा (फिजियो थेरेपी) की मदद से इन समस्याओं का समाधान किया जा सकता है। बच्चों व अभिभावकों को मांसपेशियों की ताकत व फिटनेस के बारे में सिखाया जाता है। व्यायाम से मांसपेशियों में ताकत बानी रहती है व यह महत्वपूर्ण है की अभिभावक इसमें बच्चों को प्रोत्साहित करते रहे जिससे वह लम्बे समय तक व्यायाम सरलता से कर पाएं।

सह औषध

सही मात्र में कैल्शियम व विटामिन डी लेना अत्यंत महत्वपूर्ण है।

२.६. इलाज कब तक चलना चाहिए?

प्रत्येक बच्चे के लिए इलाज का दौरान भिन्न होता है और बीमारी की तीव्रता पर निर्भर करता है। अधिकतर बच्चों का इलाज १-२ वर्ष तक चलता है पर कुछ बच्चों का इलाज कई साल तक चल सकता है। इलाज का प्रमुख लक्ष्य बीमारी पर काबू पाना होता है। जब बच्चे की बीमारी लम्बे समय तक असक्रिय रहती है तब दवा धीरे धीरे काम कर के बंद करी जाती है। बीमारी को असक्रिय तब कहा जाता है जब बच्चे में बीमारी के कोई भी लक्षण न देखें व रक्त की सभी जाँचे भी सामान्य हों। असक्रिय बीमारी को सावधानी से परखना पड़ता है व सभी पहलुओं पर ध्यान देने की आवश्यकता होती है।

२.७. अपरम्परागत व वैकल्पिक चिकित्सा पद्धत के बारे में बताएं?

इस बीमारी के लिए कई तरह की अपरम्परागत व वैकल्पिक चिकित्सा बताई जाती है जो

परिवारजनों को भ्रमति कर सकती है। इनमें से अधिकतर चिकित्सा पद्धतियों के सफल होने का कोई ठोस सबूत नहीं है। इन चिकित्सा पद्धतियों को शुरू करने के पहले इनके बारे में विस्तार से जानना चाहिए क्योंकि अधिकतर इनकी वजह से समय व पैसे की बर्बादी होती है व बच्चे पर भारी भी पड़ता है। यदि अभिभावक इन चिकित्सा पद्धतियों को आजमाना चाहते हैं तब बेहतर होता है यदि वह इस बारे में अपने बच्चों के गठिया रोग विशेषज्ञ से सलाह मशवरा कर लें क्योंकि कुछ दवाएं आपस में एक दूसरे के विपरीत भी कार्य कर बच्चे को नुकसान पहुंचा सकती हैं। अधिकतर आपके चिकित्सक को अन्य पद्धतियों की दवा साथ में देने से कोई आपत्ति नहीं होगी। यह ध्यान रखना महत्वपूर्ण है कि आप दवाएं खास तौर से स्टैरॉयड्स अपने आप बिना चिकित्सक की सलाह के बंद न करें क्योंकि यह दवाएं बंद करने से बीमारी की तीव्रता बढ़ सकती है। यदि आपको दवाओं के या बीमारी के विषय में कोई भी संदेह हो या प्रश्न हो तो नसिंकोच अपने चिकित्सक से इस विषय पर चर्चा करें।

२.८. जांच पड़ताल

नियमित रूप से जांच महत्वपूर्ण होती है। इन मुलाकातों के दौरान बच्चे की बीमारी व दवाओं से हो सकने वाले दुष्प्रभाव की जांच की जा सकती है। क्योंकि यह तकलीफ शरीर के हर अंग में हो सकती है। इसीलिए पूरी शारीरिक जांच करना आवश्यक होता है। कुछ मुलाकातों में मांसपेशियों की ताकत भी विशेष स्कोर के द्वारा की जाती है। दवाओं के असर व बीमारी की तीव्रता देखने के लिए समय समय पर रक्त की जांच भी करनी होती है।

२.९. प्रोग्नोसिस (दीर्घ कालिक परिणाम)

यह बीमारी आम तौर से तीन में से एक तरह से रूप लेती है:
मोनोसाइक्लिक दौर: इसमें बीमारी एक बार तीव्र रूप से आती है और आम तौर से दो साल के अंदर अंदर शांत हो जाती है व इसके लक्षण दोबारा दिखाई नहीं देते; पॉलीसाइक्लिक दौर: इसमें बीमारी लम्बे समय के लिए शांत हो जाती है (इस दौरान बीमारी का कोई भी लक्षण देखने में नहीं आता और बच्चा ठीक रहता है) पर बीमारी के लक्षण फिर से दिखाई देने लगते हैं, अधिकतर यह लक्षण दवा कम करने अथवा रोकने पर वापस आते हैं। क्रोनिक सक्रिय दौर: इस प्रकार की बीमारी की विशेषता है कि इलाज के बाद भी बीमारी सक्रिय रहती है (क्रोनिक रेमिटेंट सक्रिय दौर); इस तरह की बीमारी में सबसे अधिक जटिलताएं पायी जाती हैं। इस बीमारी से पीड़ित बच्चे व्यस्कों की तुलना में बेहतर रहते हैं और उन्हें कैसर होने की सम्भावना भी कम होती है। जिन बच्चों को अंदरूनी अंगों पर इस बीमारी का प्रभाव होता है जैसे कि दमाग, आंते, फेफड़े व दिल इत्यादि, उन बच्चों की बीमारी अधिक तीव्र होती है। यह बीमारी जानलेवा भी हो सकती है पर यह इस पर निर्भर करता है कि बीमारी की तीव्रता कितनी है, बीमारी की वजह से कौन से अंगों पर प्रभाव पड़ा है और त्वचा के नीचे की परत पर कैल्शियम का जमाव (कालसिनोसिस) तो नहीं हो गया है। दीर्घ कालिक तकलीफें आम तौर से मांसपेशियों के छोटे हो जाने से (कांटरैक्चर), मांसपेशियां पतली होना व कालसिनोसिस की वजह से होती हैं।