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

कभी कभार होने वाले वास्कुलटिकि बीमारयिां

के संस्करण 2016

1. वास्कुलाइटसि क्या है?

1.1यह क्या है?

वास्कुलाइटसि रक्तवाहनिी का प्रज्वलन है। वास्कुलाइटसि बीमारयिों का एक समूह है। `प्राइमरी'का मतलब है कि बनिा कसिी अन्य बीमारी के रक्तवाहनिी प्रभावति है। वास्कुलाइटीडीएस का ववरिण रक्तवाहनिी के नाप व प्रकार पर नरि्भर करता हे। वभिन्नि प्रकार के वास्कुअलटिसि हैं जो हलके से जानलेवा हो सकते हैं। ये बीमारी समूह बहुत दुर्लभ है यानि कि यह बीमारयिां कभी कभार देखी जाती हैं।

1.2 यह कतिनी आम है?

कुछ वास्कुलाइटसि बच्चों मैं अक्सर पाये जाते हैं (जैसे हनोक-शोलाइन परपूरा व कावासाकी बीमारी), जबकि अन्य बहुत दुर्लभ हैं।कभी कभी तो माता -पतिा ने वास्कुलाइटसि का नाम अपने बच्चे की बीमारी होने से पहले सुना ही नहीं होता। हनोक-शोलाइन परपूरा व कावासाकी बीमारी का ववरिण अलग जगह दयिा गया है।

1.3 इस बीमारी के क्या कारण है? क्या ये माता-पतिा से बच्चों में आ सकती है? क्या ये सक्रमण की बीमारी है? क्या इसका बचाव संभव है?

प्राइमरी वास्कुलटिीडीएस प्राय परविार में नहीं होती हैं। प्राय परविार में एक बच्चा ही प्रभावति होता है और बच्चों में होने की संभावना ना के बराबर है। यह लगता है कि कई कारण इस बीमारी के होने में सम्मिलति हैं। यह माना जाता है कि कीटाणु ,जीन्स व वातावरण इस बीमारी के होने में भागीदार हैं ।

नही, ये सक्रमण की बीमारी नही है। इसका बचाव संभव नहीं है। इन बमिारयिों को जड़ से खत्म नहीं कयिा जा सकता है पर इन पर काबू पाया जा सकता है -मतलब की इनके लक्षण दूर हो जाते हैं.इस स्थतिि को '"रेमशिन" कहते हैं।

1.4 रक्तवाहनिी को वास्कुलटिसि मे क्या होता है ?

शरीर की प्रतरिक्षा शक्तरि रकत वाहनिी पर वार कराती हे जसिसे उनमे सूजन आ जाती है और वह ख़राब हो जाती है। खून का दौरा कम हो जाता है व उनमे खून जम सकता है। रक्त वाहनिी की सूजन के साथ इसके कारण रकत वाहनिी सकिुड़ या बंद हो जाती है।
रक्त वाहनिी में खून के कण जमा हो जाते हैं जो रकत वाहनिी व आस पास को ख़राब करते हैं। इन को बीओप्सी में देखा जा सकता है।
रक्त वाहनिी से पानी बहार रसिने लगता है और आस पास सूजन पैदा करता है। इन कारणों से इन बीमारयिों मैं तरह तरह के चकते चमड़ी पर हो जाते हैं
रक्त वाहनिी सकिुड़ने के कारण खून का दौरा कम होने से व कभी कभी धमनी के फटने के कारण आस पास के टशि्यू ख़राब हो जाते हैं। अहंम अंगों को खून देने वाली रक्त वाहनिी ख़राब होने से दमिाग़, फेफड़े ,दलि व गुर्दे पर गंभीर असर पड़ सकता है। फैले हुऐ वास्कुलटिसि मे प्रज्जवलन के अनेक कण रक्त में पाये जाते हैं जो बुखार , थकन व खून के जाँच में प्रज्जवलन को प्रदर्शति करने वाले टेस्ट: ई स आर व सी रएिक्टवि प्रोटीन (सी आर पी) को प्रभावति करते हैं। बड़ी रक्त वाहनियिों की खराबी देखने के लएि एंजयिोग्राफी (एक तरह का एक्सरे जसिमे रक्त वाहनियिों को देखा जा सकता है।

2. डायग्नोससि और इलाज

2.1 वास्कुलटिसि के कतिने प्रकार है। वास्कुलटिसि को कैसे वर्गीकृत करते हैं।

बच्चों में वास्कुलटिसि वर्गीकरण रक्त वहनिओ के नाप पर नरि्भर करता हैं। बड़े माप की वास्कुलटिसि जैसे टकयासु आर्टेरटिसि एओर्टा और उसकी टहनयिाँ को प्रभावति करती है। मध्यम माप की वास्कुलटिसि गुर्दे ,आँत , दमिाग़ व दलि की धमनयिों को प्रभावति करती हैं (जैसे पोल्यार्टेरटिसि नोडोसा , कावासाकी बीमारी) । छोटे माप की वास्कुलटिसि छोटी धमनयिों को प्रभावति करती हैं (जैसे हनोक-शोलाइन परपूरा, चुरग स्ट्रॉस सड्रिोम , चमड़ी की लुककीटोक्लास्टकि वास्कुलटिसि , माइक्रोस्कोपकि पॉलीअनजटिसि) ।

2.2 इनके मुख्य लक्षण क्या है?

बीमारी के लक्षण खून की धमनयिों की स्थान (एहम अंग जैसे दमिाग़, दलि), तथा मात्रा (कुछ जगह या बहुत जगह) व खून के दौरे में कमी की मात्रा पर नरि्भर करते है। यह खून के दौरे में हलकी कमी से ले कर दौरा पूरा बंद होने तक हो सकता है जसिसे प्रभावति अंग में ऑक्सीजन व खाने की कमी हो जाती है। इससे अंग ख़राब हो जाते हैं। अंग नष्ट होने की मात्रा उसमें खराबी की मात्रा को दर्शाती है। हर बीमारी के अंतर्गत उसके लक्षण लखि गये है।

2.3 इनकी पुष्टि कैसे की जाती है?

वास्कुलटिसि की पुष्टि आसान नहीं है। इनके लक्षण बच्चों की अन्य बीमारयिों के जैसे होते हैं। इनके डायग्नोससि के लएि वशिषज्ञ लक्षण, खून व पैशाब की जाँचे व अन्य जाँच (जैसे

अल्ट्रासाउंड, एक्सरे, सीटी व एमआरआई) को साथ मूल्यांकन कर सकते हैं। जहां जरुरत हो तो कोई अंग का छोटा टुकड़ा ले कर उसकी जाँच करनी पड़ती है। क्योंकि यह बीमारियां बहुत कम पाई जाती है इसलिये बच्चे को अधिकतर बड़े अस्पताल जहां विशेषज्ञ उपलब्ध हो भेजा जाना चाहिये।

2.4 क्या इनका इलाज है?

हाँ, आजकल इनका इलाज़ संभव है पर कुछ जटिल मरीजों में यह एक बड़ी चुनौती हो सकती है। अधिकतर मरीजों में ठीक इलाज़ से बीमारी पर काबू पाया जा सकता है।

2.5 इलाज किस प्रकार का है?

प्राइमरी वास्कुलटिसि का इलाज़ लम्बे दौरान चलता है। उसका लक्षय बीमारी पर जल्दी से जल्दी काबू पाना है और उसे लम्बे समय तक काबू में रखना है, उसी समय यह भी देखना है कि दवा के बुरे असर ना हो । मरीज की उम्र व बीमारी की गंभीरता देख कर हर मरीज के लिए इलाज़ का चयन किया जाता है।
कॉर्टिकोस्टेरॉइड प्रतिरिक्षा क्षमता कम करने वाली दवाये जैसे सिक्लोफोस्फेमिड के साथ बीमारी को काबू पाने में कारगार सिद्ध होते है।
बीमारी को लगातार काबू में रखने के लिए: अज़थीप्रीन , मेथोट्रेक्सेट, मयकोफेनॉलाट व थोड़ी मात्रा में प्रेड्नसिोलोन प्रयोग में लायी जाती हैं। अन्य कई दवाएं जो इम्यून सिस्टम को दबा कर रख सकती है को भी प्रयोग में लाया जाता है जब साधारण दवाएं काम नहीं करती। इनमे नए बलिोजकिल दवाये (जैसे टी एन ऍफ़ अवरोधक व रटिुक्सीमेब), कोल्चसिनि और थैलडिोमिड शामलि है।
लम्बे दौरान स्टेरॉयड से इलाज़ में , ऑस्टयिोपोरोसिस से बचने के लिए पर्याप्त कैल्सियम व वटिामनि दी लेना चाहिए। खून पतला करने के लिए दवाएं (एस्प्रनि या अन्य दवाये) और यदि ब्लड प्रेसर बढ़ जाये तो उसे कम करने वाली दवाएं भी प्रयोग में लानी पड़ती हैं।
मांशपेशियों को सुधारने के लिए कसरत की जरूरत पड़ सकती है ,व बीमारी के तनाव से बचने के लिए मरीज व उसके परविार की सामाजकि मदद करनी चाहिए।

2.6 और तरह के इलाजो के बारे में क्या?

बहु प्रकार के इलाज़ प्रचलति हैं व इससे मरीज व उसके परविार भ्रमति हो जाते है। इन इलाज़ को प्रयोग करने से पहले उनके फयदे व हानि के बारे में सोच लें क्योंकि उनके कारगर होने का कोई सबूत नहीं है व वह महंगे होते है। यदि आप उन्हें प्रयोग करना चाहते है तो अपने डॉक्टर से सलाह लें। कुछ इलाज़ आपकी दवा के साथ बुरा असर कर सकते है। अधिकतर डॉक्टर उसके बारे में मना नहीं करेंगे जब तक आप बाकी इलाज़ करते रहेंगे। यह बहुत जरुरी है की आप अपनी दवा बंद न करें। यदि दवा आपकी बीमारी को नयिंत्रति रखने में मदद कर रही हे तो उसको रोकना खतरनाक हो सकता है। दवा के बारे में अपने बच्चे के डॉक्टर से परामर्श करें।

2.7 जाँच

समय समय पर डॉक्टर की सलह लेने का मुख्य उद्देश्य बीमारी की दशा व दवा के बुरे असर को देखना है जसिसे मरीज को ज्यादा फायदा हो सके । कतिनी बार और कतिने समय के बाद मरीज को देखा जाए ,बीमारी की गंभीरता व क्या दवाएं दी जा रही है पर नरि्भर करता है । बीमारी की शुरुआत में मरीज को ओ पि डी में देखा जा सकता पर गंभीर मरीजों को भर्ती करने की जरुरत बार बार पड़ सकती है। जैसे बीमारी कंट्रोल में आ जाती है तो मरीज को कम बार अस्पताल आना पड़ता है।

वास्कुलटिसि के मूल्यांकन के कई तरीके है। बच्चे की स्थति के बारे मे बदलाव के बारे मे पूंछने के साथ, पेशाब की जाँच व ब्लड प्रेशर की जाँच की जाती है। वसि्तृत चकित्सिकीय परीक्षण के साथ मरीज के शकिायत के आधार पर बीमारी का मूल्यांकन कयिा जाता है। खून व पेशाब की जाँच के जरयि सूजन, अंगों में प्रभाव, दवा के कुप्रभाव का पता लगता है। दूसरे अंगों पर बीमारी का प्रभाव होने पर दूसरे वशिष्टि परीक्षण व (इमेजगि) कराना पड़ सकता है।

2.8 बीमारी कब तक चलेगी?

वास्कुलटिसि बीमारी बहुत लम्बी चलती है, कई बार जदिगी भर। बीमारी की शुरूआत अचानक हो सकती है जो कि बहुत गम्भीर व कभी कभी प्राणघातक हो सकती है और बाद में यह लम्बे दौरान रहने वाली बीमारी बन जाती है।

2.9 बीमारी की स्थति आगे चलकर कसि प्रकार रहेगी?

बीमारी की स्थति हर मरीज में अलग-अलग होती है। बीमारी की स्थति रक्त धमनी के प्रकार व बीमारी की गंभीरता पर ऩरि्भर करती है। इसके अलावा बीमारी के प्रारम्भ व इलाज के बीच की समयावधि पर भी ऩरि्भर करती है। साथ ही दवा के परणिाम पर भी ऩरि्भर करती है। बीमारी की सक्रयिता पर ऩरि्भर करता है कि दूसरे अंग प्रभावति होते है या नहीं। यदि शरीर के जरूरी अंग प्रभावति हो गये तो बीमारी का प्रभाव लम्बे समय तक रहता है। यदि ठीक से इलाज कयिा जाये तो बीमारी पहले वर्ष में ठीक हो सकती है। हो सकता है मरीज पूरी जदिगी ठीक रहे, मगर ज्यादातर मरीजों को लम्बे समय तक दवा खानी पड़ती है। बीमारी की सक्रयिता घटती बढती रहती है जसिके कारण कभी कभी ज्यादा दवा की जरूरत पड सकती है। इलाज न होने पर बीमारी प्राणघातक हो सकती है। बीमारी का प्रतशित कम होने के कारण बीमारी के लम्बे प्रभाव व प्राणघातकता के बारे मे आंकडे उपलब्ध नहीं है।

3. रोजमर्रा की जदिगी

3.1 कैसे बीमारी बच्चे व परविार के रोजमर्रा की जदिगी प्रभावति करती है

जब तक बीमारी का पता नहीं चलता व बच्चा ठीक नहीं होता तब तक पूरा परविार

तनावग्रस्त रहता है।
बीमारी व इलाज की समझ बच्चों व उनके माता पिता में होने से कुछ कष्टप्रद उपचारों से बचा जा सकता है। जब बीमारी पर नियंत्रण हो जाता है तो घरेलू जिंदगी एक बार फिर सामान्य हो जाती है।

3.2 स्कूल के बारे में क्या?

एक बार बीमारी पर नियंत्रण के बाद बच्चे को स्कूल भेजा जा सकता है। आवश्यक है कि बच्चे की स्थिति के बारे में स्कूल को बता दिया जाये

3.3 खेल के बारे में क्या

बीमारी का प्रभाव कम होने पर खेल के लिये बच्चों को प्रोत्साहित करना चाहिये। प्रोत्साहन किशरीर के अंगो जैसे मांसपेशियों, जोड़ व हड्डियाँ की दशा पर निर्भर करता ,जो स्टेरॉयड खाने से प्रभावित हो सकती है ।

3.4 भोजन के बारे में क्या?

विशेष प्रकार के भोजन के बीमारी की दशा व परिणाम पर कोई असर होने का कोई प्रमाण नहीं है। बढ़ते बच्चे को पौष्टिक आहार जिसमें प्रोटीन, कैल्शियम विटामिन की प्रचुरता हो खाना चहिये। जब कार्टिकोस्टेरायड दवा चल रही हो तब मीठा,वसा व नमक का प्रयोग कम करना चाहिये जिससे दवा का कुप्रभाव कम पडे।

3.5 क्या मौसम का प्रभाव बीमारी पर पडता है?

मौसम का बीमारी पर प्रभाव ज्ञात नहीं है। बीमारी के कारण उंगली व अंगूठे में रक्त संचरण बाधित होने पर ठंडक में बीमारी के लक्षण बढ़ सकते हैं।

3.6 संक्रमण व प्रतिरक्षा के बारे में क्या है

प्रतिरक्षा क्षमता घटाने वाली दवा पर चल रहे बच्चों में संक्रमण की संभावना बढ जाती है। चिकिन पाक्स के सम्पर्क में आने पर तुरंत चिकित्सक से सम्पर्क कर एंटी वायरस दवा या विशेष एंटी वायरस इम्यूनोग्लोबुलिन लेना चाहिये। साधारण संक्रमण की संभावना इलाज कर रहे बच्चों में रहती है। सामान्यतया प्रभाव न डालने वाले संक्रमण भी इन बच्चों में गंभीर रूप ले सकते हैं। इन मरीजों में न्यूमोसिस्टिस वैक्टीरिया के संक्रमण के कारण फेफडे प्रभावित हो सकती हैं, इससे बचाव के लिये को-ट्रीमेक्सोजोल एंटीबायोटिक दवा पर रखा जाता है। जब तक इम्यूनोसप्रेसिव दवा पर बच्चा है तब तक खसरा, टी बी, रूबेला, पोलियो टीका नही लगवाना चाहिये।

3.7 गर्भधारण के बारे में क्या

दवायें शशिु के वकिास को प्रभावति करती हैं इसलएि संतान उत्पत्तर्ि के बारे में नही सोंचना चाहयि। । कुछ साइटोटाक्सकि दवायें (सकि्लोफोस्फेमडि) संतान उत्पन्न करने की क्षमता को प्रभावति करती है। यह दवा के प्रकार व कुल दवा की मात्रा पर नरि्भर करती है पर बच्चों व कशिोरों में यह कम महत्व का है।

4 पालीअर्टराइटसि नोडोसा

4.1 यह क्या है

रकत वाहनिी के भत्तिी में खराबी के कारण यह बीमारी होती है। इसमें मुख्यत: मध्यम व छोटे आकार की रकत वाहनिी प्रभावति होती हैं। कई रकत वाहनिी की अन्दर सतह पर प्रभावति होता है। रकत वाहनिी के जसि भाग में सूजन होती है वह भाग कमजोर हो जाता है। रक्त दबाव के कारण सतह पर छोटी-छोटी गल्टियां बन जाती हैं। इसी कारण नोडोसा नाम जुड गया। क्यूटेनयिस (त्वचा) पालीअर्टराइटसि में मुख्यत: त्वचा प्रभावति होती है भीतरी अंग नहीं।

4.2 क्या यह सामान्य है

पीएएन बच्चों में बहुत कम होता है। 1000,000 लोगों में प्रतविर्ष एक नया व्यक्तर्ि रोगी होता है। बीमारी का प्रभाव लडके व लडकयिों में बराबर है। 9 से 11 साल के उम्र में सामान्यत: यह बीमारी होती है। बच्चों में यह स्ट्रेप्टोकोकल इन्फेक्शन से संभंधति हो सकती है और कभी कभी हेपेटाइटसि बी और सी के साथ।

4.3 बीमारी के मुख्य लक्षण क्या है

सबसे प्राय लक्षण लम्बा बुखार , थकान और वजन घटना होते है।
बीमारी के लक्षण प्रभावति अंगो पर नरि्भर करता है। अंगो में खून का दौरा कम होने से दर्द होता है। इसीलएि वभिन्नि जगह पर दर्द इस बीमारी का मुख़्य लक्षण है। बच्चों में मासपेशयिों व जोड़ों में दर्द उतना ही पाया जाता है जतिना पेट में दर्द , जो पेट की रक्त वाहनिी में प्रभाव के कारन होता है। यदर्ि अण्डकोष की रकत वाहनिी में प्रभाव होता है तो फोते में दर्द हो सकता है। चमड़ी में प्रभाव के वभिन्नि लक्षण हो सकते है जो बनिा दर्द के दाग़ (जैसे छोटे छोटे दाग़ जो पुपुरा कहलाते है या जाली जैसे लाल दाग जो लविदो रेटक्युलरसि कहलाता है)से ले कर दर्दनाक गाँठे व घाव या गैग्रीन (रक्त वाहनिी में खून का दौरा पूर्णतय बंद हो जाने से अगुलयिों, कान अ नाक का कालापन). गुर्दे मे प्रभाव के कारण पेशाब मे खून व प्रोटीन आ सकता है या ब्लड प्रेसर बढ़ जाता है। दमिाग़ भी प्रभावति हो सकता है और बच्चे को दौरे ,अधरंग या अन्य लक्षण हो सकते हैं।
कुछ में स्तथिि जल्दी बगिड़ जाती है। खून के टेस्ट प्रज्वलन के लक्षण जैसे खून के सफ़ेद कण का बढ़ना व हीमोग्लोबनि का कम होना।

4.4 बीमारी की पुष्टि कैसे होती है?

पी ए एन की पुष्टि के बारे में तब सोचा जाता है जब बुखार के सामान्य कारण नहीं मिलते है और संक्रमण की संभावना को नकारा जा चुका होता है। जब बीमारी के लक्षण, एंटीबायोटिक जो बच्चो में प्राय बुखार के लिए दी जाती हैं देने के बावजूद भी रहते है तो यह डाइग्नोसिस हो सकता है। बीमारी की पुष्टि रक्त वाहिनिओ में प्रभाव (एंजियोग्राम परीक्षण) के प्रमाण या रक्त वाहिनी में प्रवजलन जो बीओप्सी में पाया जाता है पर निर्भर करता है।
एंजियोग्राफी एक एक्सरे का टेस्ट है जिसमे रक्त वाहिनी जो सामान्य एक्सरे में नहीं दिखती है को कंट्रॉस्ट के माध्यम से देखा जाता है। सिटी के द्वारा भी एंजियोग्राफी की जा सकती है (सिटी एंजियोग्राफी)।

4.5 इलाज़ के बारे में क्या?

बच्चो की पे एन बिकी बीमारी में कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स इलाज का मुख्य साधन है। इन दवाओं को देने का माध्यम (नस के अन्दर जब बीमारी गंभीर होती है और बाद में गोली के रूप में) और मात्रा बीमारी की दशा और प्रभाव को देख कर हर मरीज के अनुरूप निर्णय लिया जाता है। जब बीमारी चमड़ी या जोड़ो तक सिमित होती है तब प्रतिरक्षा विरोधी दवाओं की जरुरत नहीं पड़ती। पर जब बीमारी गंभीर और शरीर के अंहम अंगो को प्रभावित करती है तो इन दवाओं जैसे सिक्लोफोस्फमिड का प्रयोग जल्दी कर बीमारी को काबू में किया जाता है (इंडक्शन इलाज़) बहुत गंभीर और दवाओं से ठीक न होने वाली बीमारी में अन्य दवाये जिसमे बिओलोजिक पदार्थ को प्रयोग में लाया जाता है पर उनके प एन में कारगार होने को किसी शोध में नहीं दिखाया गया है।
जब बीमारी ठीक हो जाती है , उसे लगातार काबू में रखने के लिए: अज़थिप्रीन , मेथोट्रेक्सेट व मयकोफेनॉलाट का प्रयोग किया जाता है।
अन्य इलाज़ जो किसी किसी मरीज में दिए जाते है पेनिसिलिन (स्ट्रेप्टोकॉकल संक्रमण से सम्बद्ध होने से), खून की नसों को खोलने वाली दवाये (वसोदिलितोर)ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एस्प्रिन व अँटिगुलांट्स) और दर्द निवारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)

5. टाकायासू अर्टराइटिस

5.1 यह क्या है ?

टाकायासू अर्टराइटिस बीमारी में मुख्यत: बडी रक्त धमनियां प्रभावित होती हैं, विशेष तौर पर एओर्टा व इसकी शाखायें और फेफडे की आर्टरी व शाखायें। कई बार आर्टरी के सतह में विशेष प्रकार की बडी कोशिकाओं के आस-पास छोटी गांठ व चकत्ते बन जाने पर ग्रेनुलोमेट्स या बडी कोशिका वैस्कुलाइटिस शब्द का प्रयोग किया जाता है। इसे `नस न होने वाली बीमारी' भी कहा जाता है क्योंकि कुछ मरीजों में हाथ पैर की नसे नहीं मिलती या उनमे

फर्क होता है।

5.2 क्या यह सामान्य है ?

दुनिया भर में टी ए को काफी पाया जाता है क्योंकि यह एशियाई मूल के लोगो में यह ज्यादा पायी जाती है। यह यूरोपीय लोगो में बहुत कम पायी जाती है। यह लडकों के मुकाबले लडकियों में ज्यादा होता है।

5.3 इसके मुख्य लक्षण क्या है?

शुरूआत में मरीज को बुखार, भूख नहीं लगना, वजन घटना, मांसपेशियो और जोडों में दर्द व रात में पसीने आते हैं। सूजन की वजह से रक्त जाँच में पाये जाने वाले कण बढ जाते है। जैसे-जैसे धमनियों की सूजन बढती जाती है वैसे-वैसे रक्त की कमी के लक्षण मलिने लगते हैं । बच्चो में गुर्दे को प्रवाहति करने वाली धमनियों के सकिुडने ब्लड प्रेसर का बढ़ना एक शरुआती लक्षण होता है । हाथ और पैरों में नस न पाये जाना, वभिन्नि अंगो मे ब्लड प्रेसर मे फर्क, सकिुडी हुई धमनियों के उपर 'मर्मर' और हाथ व पैरों में बहुत तेज दर्द (क्लौडकिेशन) इसके मुख्य लक्षण हैं। दमिाग में रक्त प्रवाह की कमी से कई प्रकार के न्यूरोलाजकिल (दमिाग के) और आँख के लक्षण हो सकते हैं।

5.4 इसको पहचाना कैसे जाये?

डाप्लर अल्ट्रासांउड करके हम दलि के पास वाली बडी धमनियों पर होने वाले प्रभाव को तो जान सकते हैं, मगर दूर की धमनियों पर प्रभाव को जानना मुश्कलि होता है।
धमनियों पर कसि हद तक प्रभाव हुआ है यह जानने के लयि सारी प्रमुख धमनियों के साथ-साथ फेफडे की धमनियों को पैन-एओर्टोग्राफी और पल्मोनरी ऐन्जयिोग्राफी की मदद से देखना जरूरी होता है। बड़ी धमनियों और उनकी शाखाओं को देखने के लिए मैग्नेटकि रेसोनेंस (एम आर) फोटो से धमनी की बनावट और खून के दौरे के लिए (एम आर अन्जगि्राफी) सबसे उपयुक्त साधन हैं। साधारण एक्स रे में धमनियों को कंट्रास्ट (जो नस में सीधा डाला जाता है) के माध्यम से देखा जाता है। इसे अँजओिग्रफी कहते है।
कंप्यूटराइज्ड टोमोग्राफी का भी प्रयोग कयिा जा सकता है (सी टी एंजयिोग्राफी) नुक्लेअर मेडसिनि वभिाग में पेट (पॉज़ट्रिान एमशिन टोमोग्राफी) उपलबब्ध है। एक रडओिइसोटोप को नस में सीधा डाला जाता है और स्कैनर में रकिॉर्ड कयिा जाता है। रडओिइसोटोप बीमारी वाली जगह पर जमा हो जाता है कंप्यूटराइज्ड टोमोग्राफी का भी प्रयोग कयिा जा सकता है (सी टी एंजयिोग्राफी) नुक्लेअर मेडसिनि वभिाग में पेट (पॉज़ट्रिान एमशिन टोमोग्राफी) उपलबब्ध है। एक रडओिइसोटोप को नस में सीधा डाला जाता है और स्कैनर में रकिॉर्ड कयिा जाता है। रडओिइसोटोप बीमारी वाली जगह पर जमा हो जाता है

5.5 क्या इलाज है?

कॉर्टकिोस्टेरॉइड्स इलाज का मुख्य साधन है। इन दवाओं को देने का माध्यम (नस के अन्दर जब बीमारी गंभीर होती है और बाद में गोली के रूप में) और मात्रा बीमारी की दशा और प्रभाव को देख कर हर मरीज के अनुरूप नर्णिय लयिा जाता है। और दवाएँ जो प्रतरिक्षा क्षमता कम करते है का प्रयोग जल्दी कयिा जाता है जसिसे कर्टकिोस्टेरॉइड को काम कयिा जा सके। अज़र्थाप्रीन , मेथोट्रेक्सेट व मयकोफेनॉलाट को प्राय प्रयोग में लाया जाता है। पर जब बीमारी गंभीर सक्लिोफोस्फमडि का प्रयोग जल्दी कर बीमारी को काबू में कयिा जाता है (इंडक्शन इलाज़) । बहुत गंभीर और दवाओं से ठीक न होने वाली बीमारी में अन्य दवाये जसिमे बओिलोजकि पदार्थ (जैसे टी एन एफ ब्लॉकर या तोसलिीज़ुमेब) को प्रयोग में लाया जाता है पर उनके टी ऐ में कारगार होने को कसिी शोध में नहीं दखिाया गया है।
अन्य इलाज़ जो कसिी कसिी मरीज में दए जाते है खून की नसों को खोलने वाली दवाये (वसोदलितोर)ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एस्प्रनि व अँटकिगुलांट्स) और दर्द नविारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)

6. वेगनर्स ग्रैन्युलोमेटोसिस

6.1 ये क्या है?

यह एक लम्बे समय तक चलने वाली शरीर की धमनयिों की सूजन है जो छोटी और मध्यम आकार की धमनयिों को प्रभावति करती है। खासकर नाक और साइनस में, फेफडो में और गुर्दो में। ग्रैन्युलोमेटोसिस शब्द का अर्थ है धमनयिों के अंदर और चारो तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।
एम पऐि छोटी धमनयिों को प्रभावति करती है। इन दोनों बीमारयिो में एक एंटीबाडी जसिे एनका (एंटी नुट्रोफलि सीतोप्लास्मकि एंटीबाडी) होती है ; अत: इन बीमारयिों को एनका से सम्भंदति बीमारयिां भी कहा जाता है।

6.2 यह कतिना सामान्य है? क्या बच्चों में यह बीमारी बडो से अलग होती है?

यह एक असामान्य (कम पाई जाने वाली) बीमारी है, खासकर बच्चो में। एक साल में नये मरीजों की संख्या 1000000 बच्चों में लगभग एक से दो होती है। 97 प्रतशित से ज्यादा गोरी चमडी वाले (कोकैशयिन) होते है। बच्चों में यह बीमारी लडको और लडकयिो को समान रूप से प्रभावति करती है जबकि बडो में यह औरतों की अपेक्षा मर्दो को ज्यादा प्रभावति करती है।

6.3 इसके प्रमुख लक्षण क्या है?

अधकितर मरीजो में साइन्युसाइटसि होता है जो एन्टीबायोटकि या साइन्युसाइटसि ठीक करने वाली दूसरी दवाइयो से ठीक नही होता। कुछ मरीजो में नाक को दो हस्सिों में बाँटने वाली सतह पर परत जमने लगती है। नाक से खून आता है और घाव बन जाते है जसिसे सैडल-नोज हो जाता है।
ग्लौटसि के नीचे की सांस की नली के सूजन से सांस की नली सकिुडने लगती है जसिसे आवाज

में भारीपन और सांस लेने में तकलीफ होती है। फेफडो में जगह- जगह सूजन होने से न्यूमोनिया के लक्षण होते है जिससे मरीज को सांस लेने में तकलीफ, खांसी और छाती में दर्द होता है। गुर्दे पर प्रभाव शुरूआत में कुछ ही मरीजों में होता है पर जैसे-जैसे यह बीमारी बढती जाती है वैसे-वैसे यह प्रभाव बढ जाता है। जिससे पिशाब में व खून में गुर्दे की दशा बताने वाले टेस्ट बिगड़ जाते हैं और ब्लड प्रेसर बढ़ना जैसे लक्षण हो सकते हैं। आँखों के पीछे गांठ बन सकती हैं जिससे आँखें बाहर निकली हुई लगती हैं, या फिर कान के भीतर जिससे लगातार कान बह सकता है ।सामान्य लक्षण जैसे वजन घटना, थकान का बढना, बुखार और रात में (नींद में) पसीने आना या चमड़ी व जोड़ों में लक्षण प्राय पाए जाते हैं ।
एम पि ऐ में गुर्दे व फेफड़े प्रमुखता प्रभावित होते हैं।

6.4 इसे पहचाना कैसे जाये?

सांस की नली में सूजन और गुर्दे पर प्रभाव से होने वाले लक्षण हैं – पेशाब में खून और प्रोटीन का होना और खून में क्रिटिनिन और यूरिया का बढना, जी पि ऐ की संभावना को बढ़ाते हैं।
खून की जाँच में प्राय प्रवजलन के लक्षण (इ इस आर , सी आर पि) और ए न का की मात्रा बड़ी हुई पायी जाती है। बीमारी की पुष्टि अंग के टुकड़े की जाँच से भी की जाती है।

6.5 क्या इलाज है?

बच्चो में जी पी ऐ/एम पी ऐ की बीमारी को काबू में लाने के लिए कॉर्टिकोस्टेरॉइड और सिक्लोफोस्फेमाइड को प्रयोग में लाया जाता है। प्रतिरक्षा क्षमता कम करने वाले अन्य दवाएं जैसे रिटुक्सिमाब का भी प्रयोग स्थिति के अनुसार किया जा सकता है। जब बीमारी काबू में आ जाती है तो उसे नियंत्रण में रखने के लिए अधिकतर अज़थीप्रीन , मेथोट्रेक्सऐट या मिकोफेनोलट का प्रयोग किया जाता है।
अन्य इलाज़ में एंटीबायोटिक (कोट्रीमोक्साज़ोले लम्बे दौरान के लिए), ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एस्प्रिन व अँटिगुलांट्स) और दर्द निवारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)

7. दिमाग की प्राइमरी अंजटिसि

7.1यह क्या है?

दिमाग की प्राइमरी अंजटिसि (पि ऐ सी न स) बच्चों की दिमाग की बीमारी है जो दिमाग़ की छोटी और मध्यम श्रेणी की रक्त धमनियों को प्रभावित करती है। उसका कारण पता नहीं है पर कुछ बच्चो में पहले खसरा हुआ होता है। इससे लगता है कि शायद संक्रमण से इसकी प्रक्रिया शुरू होती है।

7.2 क्या यह सामान्य है?
यह बहुत दुर्लभ बीमारी है।

7.3 इसके क्या प्रमुख लक्षण है?
इसकी शुरआत अचानक एक अंग के हलिने या कमजोरी (अधरंग) से ,मरिगी के दौरों या गंभीर सरिदर्द से हो सकती है। कभी कभी दमिाग के कई हस्सिों में प्रभाव के कारण व्यव्हार में परविर्तन भी इसके शुरआती लक्षण हो सकते है। अधकितर बुखार और खून की जाँच में प्रवजलन के लक्षण नहीं होते है।

7.4 इसका नरिक्षण कैसे कयिा जाता है?
खून की जाँच व दमिाग के पानी की जाँच दूसरी दमिाग की बमिारओि जैसे संक्रमण, खून जमने के कारण होने वाली बीमारी को नकारने में सहायक होते हैं। दमिाग और रीड की हड्डी के एक्सरे ही इसके प्रमुख जाँचे हैं। मैग्नेटकि रेजोनेंस एंजयिोग्राफी (म र अ) या एंजयिोग्राफी (एक्सरे) से मध्यम या बड़ी नसों में प्रभाव को देखा जाता है। जाचों को बार बार कर बीमारी की प्रगतं को देखा जाता है। यदं बच्चे में नस में प्रभाव नहीं दीखता है तो यह सोचा जाना चाहएि की छोटी नसे प्रभावति हैं। उसको दमिाग की बीओप्सी कर पता कयिा जा सकता है।

7.5 क्या इलाज है?
खसरे के बाद होने वाली बीमारी में थोड़े दौरान(३माह) के लएि स्टेरॉयड देना से बीमारी रुक जाती है। यदं उचति हो तो वायरस के ऊपर काम करने वाली दवा भी दी जाती है (एकीक्लोवीर)। यह स्टेरॉयड उन्हीं को दएि जाते है जनिकी बीमारी एंजयिोग्राफी में पायी जाती है पर ज्यादा बढ़ती नहीं है।यदं बीमारी बढ़ती है तो (जैसे दमिाग में कते बढ़ना), दमिाग में खराबी आने को रोकने के लएि इम्यून ससि्टम को दबाने वाली दवाओं से सघन इलाज़ करना पढ़ता है। बीमारी की शुरआत में सकि्लोफोस्फेमडि दी जाती है और बाद में उसे के स्थान पर और दवाएं (अज़थीपरनि या मयकोफेनॉलाट) दी जाती है। खून को जमने की क्षमता काम करने वाली दवाएं (एस्परिनि) भी दएि जा सकते है।

8. अन्य वास्कुलटिसि व अन्य बीमारयिां
कूटनओिउस् लुक्सटिोक्लास्टकि वास्कुलटिसि (यह भी कहे जाते हैं एलर्जकि वास्कुलटिसि) का मतलब हे खून की वाहिनी का कसिी चीज़ के प्रतं अनुचति प्रतक्रियिा के कारण होने वाला प्रज्वलन। दवाएं व संक्रमण बच्चों में प्राय कारण हैं। यह सामान्यता छोटी धमनी को प्रभावति करती है और चमड़ी की बीओप्सी मेँ वषिश प्रकार की दखिती है।

ह्यपोकप्लेमेंटेमकि अर्टकिरअिल वास्कुलटिसि जसिमे खुजली वाले दाग जो चकते जैसे लगते है पर जल्दी खत्म नहीं होते। इस बीमारी मे खून में कॉम्प्लीमेंट की मात्रा कम पायी

जाती है।

एओसनिनिोफलिकि पोल्यांजटिसि (चुरग स्ट्रेस सड्रिोम)एक बहुत कम पायी जाने वाली बीमारी है। चमड़ी व अन्दरूनी अंगो में लक्षण के साथ साथ अस्थमा व् एक तरह के खून के कण जो इओसनिोफ़लि कहलाते है का खून व अंगो में बढ़ना।

कोगन सड्रिोम एक कम पायी जाने वाली बीमारी है जसिमे आँख, कान का अन्दर का भाग प्रभावति होते है व चक्कर, कम सुनना व आँख में रोशनिी चुभना जैसे लक्षण होते हैं। अन्य अंगो पर भी बीमारी के प्रभाव के लक्षण हो सकते हैं।

बेशेट्स बीमारी को अन्य जगह पर लखिा गया है।