



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

बेहसेट्स रोग

के संस्करण 2016

1. बेहसेट्स क्या है ?

1.1 यह क्या है।

बेहसेट्स सडिरोम या बेहसेट्स रोग (बी. डी). एक अज्ञात कारण प्रणालीगत वेस्कुलाइट्स (पूरे शरीर में रक्त वाहिकाओं की सूजन) है। म्युकोसा (म्यूकस ऊतक में पैदा होता है जो पाचन, जननांग और मूत्र अंगों की परत में पाया जाता है) और त्वचा को प्रभावित करता है जिसके मुख्य लक्षण मौखिक और जननांग अलसर और आँख, जोड़ों, त्वचा, रक्तवाहिका और तंत्रिका तंत्र को प्रभावित करता है। इस बीमारी का नाम एक तुर्की डॉक्टर प्रो. हुलसिफि द्वारा सन 1936 में दिया गया।

1.2 क्या यह आम बीमारी है ?

बी.डी दुनिया के कुछ हिस्सों में आम है। बी.डी का भौगोलिक वितरण ऐतिहासिक सिल्क रूट के साथ मेल खाता है। यह मुख्य रूप से सुदूर पूर्व (जैसे जापान, कोरिया, चीन), मध्य पूर्व (ईरान) और भूमध्य बेसिन (तुर्की, ट्युनिसिया, मोरक्को) अजसि देशों में पाया जाता है। इसका प्रचलित दर (जनसंख्या में कतिने अंक) इस प्रकार है – वयस्क – १००-३००/१,००,००० जनसंख्या तुर्की में, १/१०,००० जापान में, और ०.३११,००,००० उत्तरी यूरोप में। सन २००७ के एक शोध पत्र के तहत ईरान में बी.डी की संख्या ६८/१,००,००० जनसंख्या है जो तुर्की से दूसरे स्थान पर है। अमेरिका व ऑस्ट्रेलिया में भी बी.डी के कुछ मामले पाए गए हैं। उच्च जोखिम आबादी वाले क्षेत्रों में भी बच्चों में बी.डी दुर्लभ है। नैदानिक मापदंडों के अनुसार १८ वर्ष उम्र तक बी.डी के रोगियों की संख्या लगभग ३-८ प्रतिशत होती है। इस रोग की शुरुवात लगभग २०-३५ वर्ष की उम्र में होती है। यह बीमारी महिलाओं और पुरुषों दोनों में समान रूप से पाई जाती है लेकिन पुरुषों में यह बीमारी अधिक गंभीर होती।

1.3 इस बीमारी के क्या लक्षण हैं ?

इस बीमारी के कारण अज्ञात है। हाल के रोगियों की एक बड़ी संख्या में किये गए शोध से पता चला है कि बी.डी के विकास में अनुवांशिक संवेदनशीलता की कुछ भूमिका हो सकती है। इसका

कोई मुख्य कारण नहीं है। अनुसन्धान क कई केन्द्रों में इस बीमारी के कारणों और उपचार के ऊपर शोध किया जा रहा है।

1.4 क्या यह वरिसत में मली है ?

बी.डी की वरिसत का कोई सुसंगत पैटर्न नहीं है, हालांकि कुछ अनुवांशिक संवेदनशीलता का संदेह है, विशेष रूप से जल्द शुरू होने वाले मामलों में। यह सिड्रोम एक अनुवांशिक गड़बड़ी (एच.एल.ए.—बी.5) के साथ जुड़ा हुआ है, विशेष रूप से यह रोग भूमध्य बेसिन और सुदूर पूर्व के रोगियों में होता है। इस रोग से पीड़ित कुछ परिवारों का रिपोर्ट ज्ञात है।

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

बी.डी को रोका नहीं जा सकता है और इसके कारण अज्ञात है। बी.डी से ग्रसित बच्चों की रोकथाम करना हमारे बस में नहीं है। इसमें किसी की गलती नहीं है।

1.6 क्या यह संक्रामक है ?

नहीं यह संक्रामक नहीं है।

1.7 इसके मुख्य लक्षण क्या है ?

मौखिक अल्सर : यह लक्षण लगभग हमेशा मौजूद होता है। 2/3 बच्चों में मौखिक अल्सर इस बीमारी का सबसे पहला लक्षण होता है। अधिकांश बच्चों में विभिन्न छोटे मौखिक अल्सर दिखाई देते हैं जो सामान्य रूप से होने वाले मौखिक अल्सर जैसे ही होते हैं। बड़े अल्सर दुर्लभ होते हैं और इनका इलाज बहुत कठिन हो सकता है।

लैंगिक अल्सर : लड़कों में, यह अल्सर अधिकतर लिंग पर अंडकोष की थैली पर मुख्य रूप से स्थिति होते हैं। वयस्क पुरुष रोगियों में, यह हमेशा एक निशान छोड़ देते हैं, लड़कियों में, बाह्य जननांग मुख्य रूप से प्रभावित होते हैं। यह अल्सर मौखिक अल्सर जैसे लगते हैं। बच्चों का वयस्क होने से पहले लैंगिक अल्सर कम होते हैं। लड़कों में अंडकोष की सुजन बार-बार हो सकती है।

त्वचा पर प्रभाव : त्वचा में घाव विभिन्न हो सकते हैं। वयस्कों में यह मुहांसों के घावों जैसा मौजूद होता है। आमतौर पर यह पैरों के नीचे की त्वचा पर लाल-लाल डेन, पीड़ायुक्त, गांठदार घाव जैसे स्थिति होते हैं। यह घाव वयस्क होने से पहले बच्चों में अधिक पाया जाता है।

पैथरजी प्रतिक्रिया : पैथरजी एक प्रतिक्रिया है जो बी.डी के रोगियों की त्वचा में सुई चुभोने के बाद होती है। यह प्रतिक्रिया बी.डी में एक नैदानिक परीक्षण के रूप में प्रयोग की जाती है। बांह की कलाई पर वसिक्रमति सुई के साथ त्वचा में छेड़ करने के बाद २४-४८ घण्टों के अंतर्गत एक गोलाकार लाल चकत्ता या फोड़े जैसा दिखाई पड़ता है।

आँख में प्रभाव : आँखों में प्रभाव इस बीमारी का सबसे गंभीर लक्षण है। इसका कुल प्रसार लगभग 5० प्रतिशत है लेकिन लड़कों में यह 70 प्रतिशत तक बढ़ जाता है। लड़कियों की आँखों

पर यह कम प्रभाव डालता है। अधिकतम मामलों में दोनों आँखें प्रभावित होती हैं। लेकिन आमतौर पर यह बीमारी शुरू होने के तीन साल के अन्दर आँखों पर प्रभाव डालती है। नेत्र रोग के पाठ्यक्रम सूतःयी है और सूजन के हर प्रकरण के साथ धीरे-धीरे दृष्टिहानि के कुछ परिणाम पाए जाते हैं। इसका उपचार सूजन को नियंत्रित करने, फ्लयोरस को रोकने और बचाने या दृष्टिहानि को कम करने पर केन्द्रित है।

जोड़ों पर प्रभाव : बी.डी वाले बच्चों में जोड़ों पर प्रभाव 30-50 प्रतिशत तक शामिल है। यह चार जोड़ों को प्रभावित करता है। आमतौर पर यह टखने, घुटने, कलाई और कोहनी को प्रभावित करता है। यह जोड़ों की सूजन, दर्द, जकड़न, और गति को रोकने के कारण हो सकता है। संयोग से आमतौर पर इनका प्रभाव केवल कुछ हफ्तों के लिये होता है और यह जोड़ स्वयं पुनः ठीक हो जाते हैं। यह सूजन आमतौर पर जोड़ों को नुकसान नहीं पहुँचती है।

मसृत्षिक पर प्रभाव : कभी-कभी बी.डी का प्रभाव बच्चों के मसृत्षिक पर भी हो सकता है। इसके मुख्य लक्षण झटके, मसृत्षिक के पानी के दबाव में बढ़त के साथ सरिदर्द व चालने में लड़खड़ाना हो सकते हैं। पुरुषों में सबसे गंभीर रूप देखा जाता है। कुछ रोगियों में मानसिक समस्याओं का विकास हो सकता है।

संवहनी पर प्रभाव : बी.डी के बच्चों में संवहनी पर प्रभाव 12-30 प्रतिशत पाया जाता है और यह खराब नतीजे का प्रमाण अह। किसी भी रक्तवाहनी पर प्रभाव हो सकता है इसलिये इसे वेरिबल वेसल साइज वेस्कुलाईटिस कहते हैं। पडिली की मांसपेशी की रक्त वाहनियाँ सबसे अधिक प्रभावित होती हैं जिससे सूजन एवं दर्द होता है।

जठरांत्र (आंत) पर प्रभाव : यह विशेष रूप से सुदूर पूर्व के रोगियों में आम है। आंत का परीक्षण करने पर अलसर का पता चलता है।

1.8 क्या यह रोग हर बच्चे में समान होता है ?

नहीं ऐसा नहीं है। कुछ बच्चों में मौखिक अलसर एवं मामूली त्वचा के घाव की बीमारी हो सकती है जबकि अन्य बच्चों में आँख या तंत्रिका तंत्र में विकार उत्पन्न हो सकते हैं। लडकों और लडकियों के बीच कुछ अंतर है। आमतौर पर लडकों को लडकियों की तुलना में ज्यादा गंभीर आँख और संवहनी की बीमारी हो सकती है। रोग के विभिन्न भौगोलिक वितरण के अलावा, इसकी नैदानिक अभिव्यक्तियाँ नहीं दुनिया भर में भिन्न हो सकती हैं।

1.9 क्या बच्चों में यह रोग व्यस्क में होने वाली बीमारी से भिन्न है ?

बी.डी से व्यस्क की तुलना में बच्चों में दुर्लभ है, लेकिन व्यस्क की तुलना में बी.डी वाले बच्चों के पारिवारिक मामले अधिक हैं। यौवन के बाद सामान्यतः रोग की अभिव्यक्तियाँ व्यस्कों के समान होती हैं, कुछ विविधताओं के बावजूद, बच्चों में बी.डी व्यस्कों में होने वाले रोग से मेल खाती है।