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

# बेह्सेट्स रोग

के संस्करण 2016

## 2. निदान और चिकित्सा

### 2.1 इसका निदान कैसे होता है ?

निदान मुख्य रूप से नैदानिक है। बी.डी के लिये वर्णित अंतर्राष्ट्रीय मानदंडो के अनुसार पहले बच्चे को परिपूर्ण करने में एक से पांच साल लग सकते हैं। इन मानदंडों के अनुसार मौखिक अलसर के साथ निम्नलिखित कोई भी दो लक्षण होना जरूरी है :- जननांग अलसर, त्वचा के घाव, सकरात्मक प्रतिक्रिया और आँखों पर प्रभाव। इस रोग के निदान में आमतौर पर तीन वर्ष लगते हैं।

बी.डी के लिये कोई विशिष्ट प्रयोगशाला नहीं है। आमतौर पर 50 प्रतिशत बी.डी के बच्चों में अनुवांशिक मार्कर ए.एल.ए बी. 5 पाया जाता है और यह बीमारी के गंभीर स्वरुप का संकेत है। जैसा की उपर वर्णित है लगभग 60 से 70 प्रतिशत रोगियों में त्वचा परिक्षण सकरात्मक पाया जाता है। हालाँकि कुछ जातीय समूह में इसकी आवृति कम है। संवहनी और मस्तिष्क पर प्रभाव जानने के लिये कुछ विशेष जांच करना जरुरी होता है।

बी.डी एक बहु- प्रणाली की बीमारी है, आँखों के उपचार (नेत्र- रोग विशेषज्ञ ), त्वचा के उपचार (त्वचा रोग विशेषज्ञ ) और तंत्रिका तंत्र (न्यूरोलॉजिस्ट) के उपचार में विशेषज्ञ का सहयोग आवश्यक है।

### 2.2 परीक्षण का क्या महत्व है ?

इसके निदान के लिये त्वचा परिक्षण महत्वपूर्ण है। बेह्सेट्स रोग के लिये अंतर्राष्ट्रीय अद्ध्यायाँ समुह वर्गीकरण मानदंड शामिल है। विसंक्रमित सुई से हाथ के अन्दर की तरफ तीन छेद किये जाते हैं। दर्द बहुत कम होता है और प्रतिक्रिया को 24-48 घंटो के बाद देखा जाता है। त्वचा की उत्तेजित प्रतिक्रिया अन्य घाव जैसे आपरेशन या खून निकाले जाने की जगह भी दिखाई देती है। इसलिये बी.डी के रोगियों में अनावश्यक परीक्षण नही करना चाहिये
।

कुछ रक्त परीक्षण विभेदक निदान के लिये किया जाता है, लेकिन बी.डी के लिये कोई विशेष प्रयोगशाला परीक्षण नही है। सामान्यतौर पर परिक्षण से सूजन की मात्रा का पता चलता है। मध्यम श्रेणी के अनेमिया और सफेद रक्त कोशिकाओं की संख्या में वृद्धि का पता लगाया

जा सकता है। जब तक रोगी की देखभाल और दवाओं के दुष्प्रभावों के लिये जरूरी नहीं हो तब तक इन परीक्षणों को दोहराने की कोई आवश्यकता नही है।
कई इमेजिंग तकनीकों का उपयोग संवहनी और न्यूरोलॉजिकल प्रभाव वाले बच्चों में किया जाता है।

**2.3 क्या इसका कोई इलाज है या इसको ठीक किया जा सकता है ?**
इस बीमारी में उतार चढाव हो सकते है। इसे नियंत्रित किये जा सकता है लेकिन ठीक नही किया जा सकता।

**2.4 इसका उपचार क्या है ?**
इसका कोई विशिष उपचार नहीं है क्योंकि बी.डी के होने का कोई कारण ज्ञात नहीं है। विभिन्न अंग की की भागीदारी के लिए अलग उपचार दृष्टकोण की आवश्यकता होती है। स्पेक्ट्रम के एक छोर पर बी.डी. वाले रोगी होते है, जिन्हें किसी भी चिकित्सक की आवश्यकता नहीं होती हैं। दूसरी ओर, आँख, केन्द्रीय तंत्रिक तंत्र और संवहनी रोग के रोगियों के उपचार के संयोजन की आवश्यकता हो सकती है। बी.डी. के उपचार पर लगभग सभी उपलब्ध आंकड़े वयस्क के अध्ययन से आते है। मुख्य दवाओं को नीचे सूचीबद्ध किया गया है :
**कोल्चिसिन :** यह औषधि बी.डी. के लगभग प्रत्येक अभिव्यक्ति के लिए निर्धारित होती थी, लेकिन हाल के एक अध्ययन में यह जोड़ों की समस्याओं और लाल गठान के इलाज में और श्लेश्म अल्सर घटाने में अधिक प्रभावी साबित हुई है।
**कॉर्टिकॉस्टिरॉइड्स** कॉर्टिकॉस्टिरॉइड्स सूजन को नियंत्रण करने में बहुत प्रभावी है। कॉर्टिकॉस्टिरॉइड्स मुख्यत: आँख, केन्द्रीय केन्द्रीय तंत्रिक तंत्र और संवहनी रोग के बच्चों के लिए बड़ी मात्रा में मौखिक खुराक (1-2 मिलीग्राम/किलो/दिन) में शामिल होता है। अवश्यक होने पर, तत्काल प्रतिक्रिया प्राप्त करने के लिए उन्हें उच्च खुराक (30 मिलीग्राम/किलो/दिन, एक दिन छोड़ कर दिया जा सकता है)। मौखिक अल्सर और आँख की बीमारी (आँखों के रूप में उत्तरार्ध्द के लिए) के उपचार के लिए सामयिक (स्थानीय स्तर पर प्रशासित) कॉर्टिकॉस्टिरॉइड्स का उपयोग किया जाता है।
**इम्युनोस्प्रेसिव दवाइयाँ :** गंभीर रूप से बीमारी वाले बच्चों को इस समूह की ड्रग्स दी जाती है विशिष रूप से आँख, और प्रमुख अंग या संवहनी प्रभावित बच्चों के लिए दिए जाता है। इसमें अजैथिआन्प्रिन, सैक्लोस्पोरिन ए और सैक्लोफ़ोस्फ़माइद शामिल है।
**Antiaggregant और अनतिकोयगुलेंत थेरेपी :** संवहनी के प्रभाव वाले कुछ मामलों में दोनों विकल्पों का उपयोग किया जाता है। अधिकांश रोगियों में, एस्पिरिन शायद इस उद्देश्य के लिए पर्याप्त है।
**एन्टी टी.एन.एफ. चिकित्सा :** दवाओं का यह समूह बीमारी के कुछ लक्षणों में फायदेमंद हो सकता है।
**थैलदिोमाइद :** इस औसधीय को कुछ केन्द्रों में मौखिक अल्सर के इलाज में लिया जाता है। मौखिक और लैंगिक अल्सर के लिए स्थानीय उपचार बहुत महत्वपूर्ण है। बी.डी. रोगियों के उपचार और अनुवर्ती कार्यवाही के लिए टीम के दृष्टकोण की आवश्यकता होती है। एक

बाल चकित्सिक संधशिोध के अलावा, एक नेत्र रोग वशिषज्ञ और एक हमिटोलोगस्टि को टीम में शामलि कयिा जाता है। परविार और रोगी को हमेशा चकित्सिक या इलाज के लएि जम्मिेदार केंद्र के संपर्क में होना चाहएि।

**2.5 ड्रग थैरेपी के दुष्प्रभाव क्या है ?**

कोल्चसिनि दवा से दस्त होने की संभावना होती है। कुछ रोगयिों में इस दवाइयों के कारण सफेद रक्त कोशकिाएं और प्लेटलेट्स कम होने की संभावना रहती है। यह दवाई शुक्राणु की मात्रा को कम कर सकती है लेकनि ईलाज में दी जाने वाली दवाई की मात्रा से यह होने कि संभावना कम है। दवाई की मात्रा घटाने या बंद करने से शुक्राणु की मात्रा सामन्य हो जाती है।

संवहनी की सूजन कम करने में कर्तकिोस्तरिदि एक बेहतर दवाई है कनि्तु daibitis, उच्च रक्तचाप, हड्डयिों की गलन, मोतयिाबिंद, शारीरकि वकिास में बाधा जैसे दुष्प्रभाव कम होता है। लम्बे ईलाज वाले बच्चों में इसके साथ कैल्शयिम भी देना चाहएि।

इम्युनोस्प्रेसवि दवाईयों में अजैथआिन्प्रनि का दुष्प्रभाव लवीर सम्बंधति, रक्त कोशकिाएं कम होना और संक्रमण में वृद्धि होना हो सकता है। साइक्लोस्पोरनि ए कडिनी के लएि हानकिारक है और इसके कारण उच्च रक्तचाप, शरीर पर अधकि बाल और मसूड़ों में खराबी भी हो सकती है। साइक्लोफ़स्फ़माइद का दुष्प्रभाव मंजतन्तु एवं मूत्राशय पर हो सकता है। इसका लम्बे समय तक उपयोग महावारी पर असर करता है और यह बांझपन का कारण बन सकता है। इम्युनोस्प्रेसवि ईलाज लेने वाले बच्चों की नरिंतर नगिरानी एवं हर एक से दो महीने में खून पेशाब की जांच करना आवश्यक है।

कठनि बीमारी वाले बच्चों में एन्टी टी.न.फ. दवाइयाँ और बायोलोजकि दवाइयों को उपयोग प्रचलन में है। इन दवाइयों से संक्रमण की संभावना बढ़ जाती है।

**2.6 यह ईलाज कतिने समय तक चलता है ?**

इस प्रश्न का सही जवाब हमें अभी पता नहीं है। संन्य रूप से कम से कम दो वर्श या बीमारी के लक्षण दो वर्श तक शांत रहने के पश्चात् इम्युनोस्प्रेसवि दवाइयाँ बंद कर दी जाती है। कनि्तु संवहनी और आँख पर प्रभाव वाले बच्चों में बीमारी का इलाज लम्बे समय तक चल सकता है। बीमारी के परणिाम स्वरूप के अनुसार कम या ज्यादा कयिा जाता है।

**2.7 क्या कोई अपरम्परागत अथवा पुरक इलाज संभव है ?**

कई प्रकार के अपरम्परागत एवं पुरक इलाज उपलब्ध है और यह मरीज और उनके परविार को भ्रमति कर सकते है। पूरी एवं उपयुक्त जानकारी के अभाव में इस तरह का इलाज करना अनुचति है और इससे कमिती समय एवं पैसा बरबाद हो सकता है। इस प्रकार का इलाज लेने से पहले अपने चकित्सिक से सलाह जरुर लेवे। इस प्रकार का इलाज परंपरागत दएि जाने वाले इलाज में बाधा बन सकता है। चकित्सिकीय सलाह अनुसार इस प्रकार का इलाज करने से कसिी प्रकार के दुष्प्रभाव से बचा जा सकता है। परंपरागत ईलाज कतही बंद न करे। बंद करने

से बीमारी का फिर से उभारना संभावित है। हर प्रकार के इलाज के सम्बन्ध में अपने चिकित्सक से परामर्श जरुर करना चाहिए।

### 2.8 समयानुसार किस तरह की जांचे आवश्यक है ?

बीमारी में उतार – चढ़ाव एवं इलाज का असर देखने हेतु समयानुसार चिकित्सकीय सलाह लेना आवश्यक है, विशेष रूप से आँखों पर प्रभाव वाले बच्चों के लिए। आँखों की सुजन में पारंगत नेत्र रोग विशेषज्ञ से ही आँखों की जांच करना उचित है। बीमारी का प्रमाण और दी जाने वाली औसधी चिकित्सकीय सलाह की आवृत्ति तय करता है।

### 2.9 यह बीमारी कितने समय तक चलेगी ?

इस बीमारी में उतार – चढ़ाव दिखाई पड़ता है। किन्तु समय के साथ बीमारी का प्रमाण कम होता नजर आता है।

### 2.10 बीमारी की लम्बी अवधि के रोग का निदान (भविष्यवाणी पाठ्यक्रम और परिणाम) क्या है ?

बच्चों में बी.डी. बीमारी सम्बंधित डाटा अभी अपर्याप्त है। उपलब्ध डाटा के अनुसार अनेक बच्चों में इलाज की कोई जरुरत नहीं होती है किन्तु जिन बच्चों में आँख, तंत्रिका तंत्र एवं संवहनी पर प्रभाव होता है, इन्हें विशिष्ट इलाज एवं समयानुसार जांच की आवश्यकता होती है। कुछ दुर्लभ मामलों में बी.डी. बीमारी घातक हो सकती है। इसकी वजह प्रमुखता से संवहनी का फूटना, तंत्रिका तंत्र की संवहनी का फूटना और आंत में अल्सर का फूटना हो सकता है। विशेष रूप से यह जापानी लोगों में देखा जाता है। आँखों पर प्रभाव कमजोर दृष्टि का मुख्य कारण है। कर्तसि्तेरोइद्स दवाइयाँ बच्चों के शारीरिक विकास में रुकावट ला सकती है।

### 2.11 क्या इसे पूरी तरह से ठीक कर पाना संभव है ?

बच्चे में मामूली बीमारी हो तो वह ठीक हो सकती है लेकिन अधिकतम बच्चों में यह बीमारी लम्बे समय तक शांत रहने के पश्चात् फिर से उभर सकती है।