



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

बेहसेट्स रोग

के संस्करण 2016

2. नदान और चकित्सा

2.1 इसका नदान कैसे होता है ?

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

बी.डी के लिये कोई विशेष 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 स्वरूप 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 आवृत्ति कम है। संवहनी और मस्तष्क 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 नदान के लिये त्वचा परिक्षण महत्वपूर्ण है। बेहसेट्स रोग के लिये अंतरराष्ट्रीय अध्याय समूह वर्गीकरण मानदंड शामिल है। वसिंक्रमति सुई से हाथ के अन्दर की तरफ तीन छेद किये जाते हैं। दर्द बहुत कम होता है और प्रतिक्रिया को 24-48 घंटों के बाद देखा जाता है। त्वचा की उत्तेजित प्रतिक्रिया अन्य घाव जैसे आपरेशन या खून नकाले जाने की जगह भी दिखाई देती है। इसलिये बी.डी के रोगियों में अनावश्यक परीक्षण नहीं करना चाहिये।

कुछ रक्त परीक्षण विभेदक नदान के लिये किये जाते हैं, लेकिन बी.डी के लिये कोई विशेष प्रयोगशाला परीक्षण नहीं 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 नहीं 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 चढ़ाव हो सकते हैं। इसे नियंत्रित किया जा सकता है लेकिन ठीक नहीं किया जा सकता।

2.4 इसका उपचार क्या है ?

इसका कोई विशेष उपचार नहीं है क्योंकि बी.डी. के होने का कोई कारण ज्ञात नहीं है। विभिन्न अंग की भागीदारी के लिए अलग उपचार दृष्टिकोण की आवश्यकता होती है। स्पेक्ट्रम के एक छोर पर बी.डी. वाले रोगी होते हैं, जिन्हें किसी भी चिकित्सक की आवश्यकता नहीं होती है। 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 हैं। मुख्य दवाओं को नीचे सूचीबद्ध किया गया है :

कोल्चसिन : 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 भ्रूण अल्सर घटाने में अधिक प्रभावी साबित हुई है।

कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स सूजन को नियंत्रण करने में बहुत प्रभावी है। कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स मुख्यतः आँख, केन्द्रीय केन्द्रीय तंत्रिक तंत्र और संवहनी रोग के बच्चों के लिए बड़ी मात्रा में मौखिक खुराक (1-2 मलीग्राम/किलो/दिन) में शामिल होता है। आवश्यक होने पर, तत्काल प्रतिक्रिया प्राप्त करने के लिए उन्हें उच्च खुराक (30 मलीग्राम/किलो/दिन, एक दिन छोड़ कर दिया जा सकता है)। मौखिक अल्सर और आँख की बीमारी (आँखों के रूप में उत्तरार्ध के लिए) के उपचार के लिए सामयिक (स्थानीय स्तर पर प्रशासित) कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स का उपयोग किया जाता है।

इम्युनोसूप्रेसिव दवाइयाँ : गंभीर रूप से बीमारी वाले बच्चों को इस समूह की ड्रग्स दी जाती है विशेष रूप से आँख, और प्रमुख अंग या संवहनी प्रभावित बच्चों के लिए दिए जाते हैं। इसमें अजैथिआनप्रिन, सैक्लोस्पोरिन ए और सैक्लोफ़ोस्फ़माइड शामिल है।

Antiaggregant और अनतकियोगुलेत 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।

थैलियोमाइड : 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 दृष्टिकोण की आवश्यकता होती है। एक

बाल चिकित्सक संधिशोध के अलावा, एक नेत्र रोग विशेषज्ञ और एक हमिटोलोगिस्ट को टीम में शामिल किया जाता है। परिवार और रोगी को हमेशा चिकित्सक या इलाज के लिए ज़िम्मेदार केंद्र के संपर्क में होना चाहिए।

2.5 ड्रग थैरेपी के दुष्प्रभाव क्या है ?

कोल्चिसिनि दवा से दस्त होने की संभावना होती है। कुछ रोगियों में इस दवाइयों के कारण सफेद रक्त कोशिकाएं और प्लेटलेट्स कम होने की संभावना रहती है। यह दवाई शुक्राणु की मात्रा को कम कर सकती है लेकिन ईलाज में दी जाने वाली दवाई की मात्रा से यह होने की संभावना कम है। दवाई की मात्रा घटाने या बंद करने से शुक्राणु की मात्रा सामान्य हो जाती है।

संवहनी की सूजन कम करने में कर्तकोस्तरिदि एक बेहतर दवाई है कर्तु daibitis, उच्च रक्तचाप, हड्डियों की गलन, मोतियाबिंद, शारीरिक विकास में बाधा जैसे दुष्प्रभाव कम होता है। लम्बे ईलाज वाले बच्चों में इसके साथ कैल्शियम भी देना चाहिए।

इम्युनोसुप्रेसिवि दवाइयों में अजैथआनप्रनि का दुष्प्रभाव लविर सम्बंधित, रक्त कोशिकाएं कम होना और संक्रमण में वृद्धि होना हो सकता है। साइक्लोस्पोरनि ए कडिनी के लिए हानिकारक है और इसके कारण उच्च रक्तचाप, शरीर पर अधिक 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। इम्युनोसुप्रेसिवि ईलाज लेने वाले बच्चों की नरितर 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 बायोलोजिकि 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 इम्युनोसुप्रेसिवि दवाइयाँ बंद कर दी जाती है।

कर्तु संवहनी और आँख पर प्रभाव वाले बच्चों में बीमारी का इलाज लम्बे समय तक चल सकता है। बीमारी के परणाम स्वरूप के अनुसार कम या ज्यादा किया 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 परिवार को भ्रमति कर सकते हैं। पूरी एवं उपयुक्त जानकारी के अभाव में इस तरह का इलाज करना अनुचित है और इससे कतिमी समय एवं पैसा बरबाद हो सकता है। इस प्रकार का इलाज लेने से पहले अपने चिकित्सक से सलाह जरुर लेवे। इस प्रकार का इलाज परंपरागत दिए जाने वाले इलाज में बाधा बन सकता है। चिकित्सकीय सलाह अनुसार इस प्रकार का इलाज करने से किसी प्रकार के दुष्प्रभाव से बचा जा सकता है। परंपरागत ईलाज कतही बंद न करे। बंद करने

से बीमारी का फरि से उभारना संभावति है। हर प्रकार के इलाज के सम्बन्ध में अपने चकित्सक 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 चकित्सकीय 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 चकित्सकीय सलाह की आवृत्तितय करता है।

2.9 यह बीमारी कतिने समय तक चलेगी ?

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

2.10 बीमारी की लम्बी अवधि के रोग का नदिान (भवषियवाणी पाठ्यक्रम और परणाम) क्या है ?

बच्चों में बी.डी. बीमारी सम्बंधति डाटा अभी अपर्याप्त है। उपलब्ध डाटा के अनुसार अनेक बच्चों में इलाज की कोई जरुरत नहीं होती है कन्ति जनि बच्चों में आँख, तंत्रिका तंत्र एवं संवहनी पर प्रभाव होता है, इन्हें वशिष्ट 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। कर्तसितेरोइड्स 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 फरि से उभर सकती है।