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

डीरा

के संस्करण 2016

1. डीरा क्या है?

1.1 यह क्या है?

डीरा एक गैर मामूली आनुवंशिक बीमारी है। इस बीमारी से प्रभावित बच्चों के हड्डियों एवं त्वचा में तीव्र सूजन पाई जाती है। शरीर के अन्य अंग जैसे फेफड़ों पर भी इसका प्रभाव हो सकता है। अगर ठीक इलाज न किया जाए तो मरीज़ में तीव्र विकलांगता हो सकती है और कुछ मरीज़ों की मौत भी हो सकती है ।

1.2 यह कितनी आम है?

डीरा बहुत ही गैर मामूली है। फिलहाल, पूरे विश्व मं केवल कुछ ही लोगों में यह बीमारी पाई गई है।

1.3 बीमारी के कारण क्या है?

डीरा एक आनुवंशिक बीमारी है । इसके उत्तरदायी अनुवंश का नाम आई एल वन आर ए (IL-1RA) है । यह अनुवंश IL-1RA नामक प्रोटीन का उत्पादन करता है जिसकी सूजन कम करने में मुख्य भूमिका होती है। IL-1RA हमारे शरीर में इंटरल्युकिन-1 (IL-1) नामक प्रोटीन को बेअसर करता है जिसकी मुख्य भूमिका मनुष्य के शरीर में तीव्र सूजन पैदा करना है। अगर IL-1RA अनुवंश परिवर्तित हो जाता है, जैसा कि डीरा में होता है, तो शरीर में IL-1RA का उत्पादन बंद हो जाता है। अत: IL-1RA का कोई विपक्षी नहीं रहता है और इस कारण वश मरीज़ के शरीर में सूजन होने लगती है।

1.4 क्या यह बीमारी विरासत से मिलती है?

हाँ, यह विरासत में मिलती है लेकिन इसका लिंग भेद से कोई संबंध नहीं है । इस तरह की विरासत का मतलब होता है कि डीरा होने के लिए व्यक्ति (मरीज़) को दो परिवर्तित अनुवंश मिलें । एक माता से तथा दूसरा पिता से प्राप्त हो अर्थात् रोगी नहीं बल्कि माता-पिता में इस

बीमारी के अनुवंश होते हैं लेकिन प्रत्येक में एक-एक परिवर्तित अनुवंश होता है, बीमारी नहीं होती। जिन माता-पिता के एक बच्चे को डीरा है, उसी माता-पिता के दूसरे बच्चे में यही बीमारी होने की संभावना लगभग 25% है। बच्चे के जन्म के पूर्व ही इस बीमारी का पता लगाया जा सकता है।

1.5 मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई? क्या इसे रोका जा सकता है?
बच्चे को यह बीमारी इसलिए हुई है क्योंकि वह डीरा पैदा करने वाले परिवर्तित अनुवंशों के साथ पैदा हुआ था।

1.6 क्या यह छूत से लगने वाली बीमारी है?
नहीं, ऐसा नहीं है ।

1.7 इसके मुख्य लक्षण क्या है?
इस बीमारी के मुख्य लक्षण त्वचा एवं हड्डियों में सूजन है। चर्म का लाल होना एवं उसपर दाने और फुंसियों का आना त्वचा रूपी सूचन की मुख्य विशिएताएँ हैं। यह शरीर के किसी भी अंग को प्रभावित कर सकता है। त्वचा की बीमारी तो अनायास ही आ जाती हैं लेकिन स्थानीय चोट उसे तीव्र बनाने में बढ़ौती देने का काम करती है। मिसाल के तौर पर नसों द्वारा दवाई देने पर (चढ़ाने पर) उस स्थान पर सूजन होने की संभावना है। अगर हड्डियों में सूजन है तो उस जगह पर दर्दनीय फुलाव पाया जाता है । साथ ही में इस हड्डी के ऊपरी तहत की चमड़ी पर भी लालिमा होती है। कई बार उस जगह पर गर्मी (हल्की) भी महसूस की जा सकती हैं ।
कई तरह की हड्डियाँ इस में शामिल हो सकती हैं जैसे कि हाथ और पाँव एवं पसलियाँ । सूजन ज़्यादतर हड्डियों के ऊपर पाई जाने वाली झिल्ली पर होती है। झिल्ली पर पीड़ा । दर्द का बहुत तेज़ असर होता है। इसलिए पीड़ित बच्चे अधिकतर रूप से चिड़चिड़े रहते हैं। इस वजह से उनके पोषण एवं विकास पर विपरीतार्थक असर होता है। जोड़ो में सूजन होना डीरा का लक्षण नहीं है। जिन मरीज़ों को डीरा है, उनके नाखून भी विकृत हो सकते हैं।

1.8 क्या हर बच्चे को एक जैसी बीमारी होती है?
सभी पीड़ित बच्चे गंभीरता से बीमार होते हैं । लेकिन हर बच्चे में यह बीमारी अलग-अलग रूप में पाई जाती है। एक ही परिवार में होने के बावजूद हर पीड़ित बच्चे की स्थिति अलग होगी है।

1.9 क्या बच्चों में यह बीमारी बड़ों से भिन्न होती है?
डीरा की पहचान केवल बच्चों में की गई है। अतीत में प्रभावी चिकित्सा मिलने के पूर्व बच्चे वयस्कता तक पहुँचने के पहले ही चल बसते थे । इसलिए वयस्कता में डीरा के असर के विषय

में कुछ कहा नहीं जा सकता है ।