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

फेमिलियल मेडीट्रेनियन फीवर

के संस्करण 2016

1. एफ एम एफ क्या है?

1.1 यह क्या है?

फेमिलियल मेडीट्रेनियन फीवर एक आनुवंशिक बीमारी है, जिसमें बार बार बुखार आता है और साथ में पेट तथा जोड़ो में दर्द और सूजन भी हो जाती है। यह बीमारी आम तौर पर भूमध्यीय और मध्य पूर्व क्षेत्रों की नस्ल के लोगों में जैसे यहूदियों, तुर्कों, अरबों तथा आरमीनियाईयों को होती है।

1.2 यह बीमारी कितनी आम है?

इस बीमारी से प्रत्येक एक हज़ार व्यक्तियों में से लगभग तीन व्यक्ति प्रभावित होते हैं। अनुवंश (संबंधित) का पता लग जाने के बाद यह अन्य आबादियों मे भी पाई जाने लगी है जैसे इतालवी, यूनानी और अमरिकी ।

एफ एम एफ के 10% (प्रतिशित) मरीज़ों में यह बीमारी बीस (20) वर्ष की आयु से पहले ही होती है। इन में से आधे मरीज़ों में बीमारी के लक्षण प्रथम दस साल की आयु में ही ज़ाहिर हो जाते हैं। लड़कियों के मुकाबले यह बीमारी लड़कों में कुछ अधिक होती है। (1.3:1)

1.3 इस बीमारी के कारण क्या है ?

यह एक आनुवंशिक बीमारी है। इसके उत्तरदायी अनुवंश का नाम एम ई एफ वी अनुवंश है। यह उस प्रोटीन पर हमला करता है, जिसकी जलन कम करने में मुख्य भूमिका होती है। यदि इस अनुवंश में परिवर्तन होता है (जैसा कि एफ एम एफ में होता है) तो यह प्रक्रिया ठीक से नहीं हो पाती है और रोगी पर बुखार के हमले होते रहते हैं।

1.4 क्या यह बीमारी वंशागत है ?

हाँ, यह ज़्यादातर विरासत में मिलती है, लेकिन इसका लिंग भेद से कोई संबंध नहीं है। इस तरह की विरासत का मतलब होता है कि एफ एम एफ होने के लिए व्यक्ति को दो तरह के परिवर्तित

अनुवंश मलिं । एक माता से तथा दूसरा पिता से प्राप्त हो, अर्थात रोगी नहीं बल्कि माता-पिता में इस बीमारी के अनुवंश होते हैं। किंतु प्रत्येक में एक-एक परिवर्तित अनुवंश ही होता है, बीमारी नहीं होती । परिवार में यह बीमारी, रिश्तेदारों में मिसाल के तौर पर किसी औलाद, रिश्ते के भाई-बहन, चाचा, मामा अथवा दूर दराज़ के परिवार जन में पाई जा सकती है। कुछ रोगियों के मामले में देखा गया है कि यदि माता-पिता में से किसी एक को एफ एम एफ है और दूसरा परिवर्तित अनुवंश का वाहक है, तो 50% संभावना है कि उनके बच्चे को यह बीमारी हो जाएगी । कुछ अल्पसंख्यक मरीज़ों में एक या दोनों अनुवंश साधारण/ठीक दिखाई देते हैं।

1.5 मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई/ क्या इसे रोका जा सकता है?

आपके बच्चे को यह बीमारी इसलिए हुई है क्योंकि वह परिवर्तित अनुवंशों का वाहक है ।

1.6 क्या यह छूत से लगने वाली बीमारी है ?

नहीं, ऐसा नहीं है।

1.7 इसके मुख्य लक्षण क्या है?

बार-बार बुखार आना, साथ में पेट, सीने और जोड़ों में दर्द इस बीमारी के मुख्य लक्षण हैं। पेट में तकलीफ होना तो आम बात है। लगभग 10 प्रतिशत मरीज़ो को यह शिकायत होती है। सीने में दर्द 20% - 80% और जोड़ों में दर्द 50% - 60% रोगियों को होता है।
बच्चों को आम तौर पर विशिष किस्म की शिकायत होती है जैसे बार-बार पेट दर्द और बुखार हो जाना लेकिन कुछ रोगियों पर इसका हमला अलग तरह से होता है, एक बार में एक तकलीफ या इन में से कई एक साथ।
इस तरह के हमले सीमित अवधि के होते हैं जो एक से चार दिन में अपने आप समाप्त हो जाते हैं। एक हमले के बाद रोगी पूरी तरह ठीक हो जाता है। वह इन हमलों के बीच की अवधि में बिल्कुल सामान्य जीवन बिताता है। कुछ हमले इतने कष्टदायी होते हैं कि रोगी या उसके घरवालों को डाक्टर की मदद लेनी पड़ती है। पेट में बहुत तेज़ दर्द होने की अवस्था में कभी-कभी एपेन्डीसाइटिस होने का भ्रम होता है और कुछ रोगी तो बिना वजह ही इसका आपरेशन, भी करा बैठते हैं।
उसी रोगी में, कुछ हमले इतने हल्के होते हैं कि उन्हें पेट में गड़बड़ी होना समझा जाता है। यही एक ऐसा कारण है, जिससे इस रोग की पहचान करना मुश्किल हो जाता है। पेट दर्द की हालत में आम तौर पर बच्चे को कब्ज़ होता है लेकिन दर्द कम होने के साथ साथ मुलायम मल होने लगता है।
बच्चे को किसी हमले में बहुत तेज़ बुखार हो सकता है तो कभी शरीर का तापमान केवल हल्के रूप से बढ़ जाता है। सीने में एक तरफ दर्द की शिकायत होती है। और यह दर्द इतना तेज़ हो सकता है कि रोगी को गहरी सांस लेने में भी कठिनाई होने लगे। किंतु यह तकलीफ भी कुछ दिनों में खत्म हो जाती है।
आम तौर पर एक समय में एक ही जोड़ प्रभावित होता है (मोनो आर्थराइटिस)। यह

सामान्यत: टखना या घुटना होता है। इसमें इतनी सूजन और इतना दर्द होता है कि बच्चा चल भी नहीं सकता। इस तरह के एक तिहाई रोगियों में प्रभावित जोड़ पर लाल चकत्ते होते हैं। जोड़ो पर हमले की अवधि अन्य अंगों के मुकाबले ज़्यादा होती है। इसको ठीक होने में चार दिन से दो हफ्ते तक का समय लगता है। कुछ बच्चों में बार-बार जोड़ों में दर्द तथा सूजन रोग का एक मात्र लक्षण होता है जिसे गलती से जोड़ी में दर्द की वजह से बुखार (वातज्वर) या किशोरावस्था में जोड़ों की गठिया समझ लिया जाता है।
पाँच से दस प्रतिशत मामलों में जोड़ों पर प्रभाव इतना कष्टदायक और लगातार हो सकता है कि उसका ठीक हो पाना ही संभव नहीं होता।
एफ एम एफ का एक विशिष दाग होता है जिसे एरीसपिलेस-लाइक चकत्ता कहते है जो निचले धड़ और जोड़ों पर दिखाई देता है। कुछ बच्चे पैर में दर्द की शिकायत कर सकते हैं जो बहुत तकलीफ देने वाली हो सकती है।
इस बीमारी के अतिरिक्त कभी कबार दिल की बाहरी परत पर सूजन आ जाती है। मासपैशियों में सूजन, दिमागी बुखार और अंडकोष पर सूजन होने की संभावना भी रहती है ।

1.8 इसकी अन्य जटिलताएँ क्या है ?

एफ एम एफ से पीड़ित बच्चों में बार बार होने वाली बीमारियों में कोष-सूजन (वैस्कुलाइटिस) जैसे-हेमख शानलिन परप्यूरा और पाली आर्टराइटिस नोडोसा दिखाई देते हैं। यदि इस बीमारी का इलाज न किया जाए, तो एक एम एफ से होने वाली सबसे गंभीर हानि, एक विशिष रूप के प्रोटीन (एमीलाइड) के विकास में होता है। यह विशिष प्रोटीन गुर्दे, आंत, खाल, दिल जैसे महत्वपूर्ण अंगों से जमा होकर धीरे-धीरे उनकी कार्यक्षमता को प्रभावित करता है और अन्तत विशिषकर गुर्दे काम करना बंद कर देते हैं। यह केवल एफ एम एफ ही से जुड़ी नहीं है, बल्कि इलाज न होने की अवस्था में अन्य गंभीर बीमारियों को और पंचीदा बना देती है। इस विशिष प्रोटीन की आंत या गुर्दे में मौजूदगी से बीमारी का पता लगाया जा सकता है। जिन बच्चों को कोल्चीसिन की खुराक बराबर और ठीक मात्रा में मिलती रहती है, उनको इस घातक पेंचीदगी के पैदा होने से निजात मिली रहती है।

1.9 क्या यह बीमारी हर बच्चे को एक ही जैसे होती है?

यह हर बच्चे में एक जैसी नहीं होती। यही नहीं, उसी बच्चे में इस बीमारी की किस्म, अवधि और गंभीरता भी अलग-अलग हो सकती है।

1.10 क्या बच्चों में यह बीमारी बड़ों से भिन्न होती है?

सामान्यत: बच्चों और बड़ों में यह बीमारी एक जैसी ही दिखाई देती है। गठिया, जोड़ो में सूजन और मायोसाइटिस बचपन में अधिक हो सकती है जो बढ़ती उम्र के साथ-साथ कम हो जाती है। अंडकोष सूजन किशोरों में विशिष रूप से पाई जाती है। जिन मरीज़ों को शुरु से ही यह बीमारी हो और उनका इलाज न किया गया हो तो विशिष प्रोटन (एमाइलोडोसिस) का खतरा बढ़ जाता है।