



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/IN\\_HI/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro)

## पापा सडिरोम

के संस्करण 2016

### 1. पापा सडिरोम क्या है?

#### 1.1 यह क्या होता है?

पापा का प्रयोग तब किया जाता है जब एक साथ कुछ बमारियों का समूह पाया जाता है, जैसे पायोजेनिक आर्थराइटिस, पायोडरमा गैंग्रीनोसमापापा सडिरोम एक अनुवांशिक तौर से निर्धारित रोग है। यह एक असामान्य रोग है जो आमतौर से नहीं देखा जाता। इस बीमारी में तीन प्रकार की तकलीफों का समूह देखा जाता है। इसमें पुनरावृत्त गठिया, त्वचा का एक विशेष प्रकार का अलसर, जिसे पायोडरमा गैंग्रीनोसम कहा जाता है व एक विशेष प्रकार के सस्टिक मुहांसे देखे जाते हैं।

#### 1.2 यह कतिनी आम बीमारी है?

पापा सडिरोम एक दुर्लभ बीमारी है इस बीमारी के काफी कम मामलों का वर्णन किया गया हो सकता है कि इस बीमारी के मामलों का मूल्यांकन कम किया गया हो यह तकलीफ महिलाओं व पुरुषों में सामान्य रूप से पाई जाती है। आमतौर से यह बीमारी बालावस्था में आरम्भ हो जाती है।

#### 1.3 यह बीमारी कनि कारणों से होती है?

यह एक अनुवांशिक बीमारी है जिसमें एक जीन, पीएसटीपीआईपी१, में उत्परिवर्तन के कारण होती है। इस उत्परिवर्तन से इस जीन के द्वारा बनाये जाने वाले प्रोटीन का कार्य परिवर्तित हो जाता है। वह प्रोटीन प्रज्वलन उत्पन्न करता है।

#### 1.4 क्या यह रोग अनुवांशिक है?

पापा सडिरोम एक आटोसॉमल डोमिनेंट अनुवांशिक बीमारी है। इसका अर्थ है कि यह लिंग से जुड़ा नहीं है। इसका भी अर्थ यह है कि एक माता पति कम से कम रोग के कुछ लक्षण दिखाता है और आम तौर पर एक से अधिक प्रभावित व्यक्ति को एक परिवार में देखा जा

---

सकता है। पीड़ित परिवार की प्रत्येक पीढ़ी में इस तकलीफ से पीड़ित व्यक्ति पाए जाते हैं। इस सडिरोम से प्रभावित व्यक्ति यदि परिवार नियोजन करता है तब इस सडिरोम से प्रभावित शिशु होने की ५०% संभावना होती है।

**1.5 मेरे शिशु को यह बीमारी कैसे हो गयी? क्या इस बीमारी की रोकथाम की जा सकती है?**  
बच्चे में यह बीमारी अनुवांशिक तौर से आती है, माता पति में किसी एक अथवा दोनों में उत्परिवर्तित जीन के होने की वजह से यह बच्चे में आ जाती है। ऐसा संभव है की माता पति में इस जीन के उत्परिवर्तन के बाद भी इस बीमारी के कोई भी लक्षण ना हों अथवा कुछ ही लक्षण हों। इस बीमारी की रोकथाम नहीं की जा सकती परंतु इसके लक्षणों की निवारण किया जा सकता है।

**1.6 क्या यह संक्रामक रोग है?**  
पापा सडिरोम संक्रामक नहीं है।

**1.7 इस रोग के प्रमुख लक्षण क्या है?**  
गठिया, सस्टिक एक्ने व पायोडरमा गैंग्रीनओसम इस रोग के प्रमुख लक्षण हैं। कदाचित ही यह तीनों लक्षण एक ही रोगी में एक साथ एक ही समय पर पाए जाते हैं। आमतौर से सबसे पहले गठिया रोग आरम्भ होता है व अधिकतर एक समय पर एक की जोड़ की तकलीफ आरम्भ होती है (यह १-१० वर्ष तक की आयु में आरंभ हो सकता है) प्रभावित जोड़ में लाली व सूजन आ जाती है और जोड़ दुखने लगता है। ऐसा प्रतीत होता है जैसे सेप्टिक गठिया हो (ऐसा गठिया जो जोड़ में कीटाणु के कारण होता है)। पापा सडिरोम में गठिया के कारण जोड़ की झलिली (कार्टिलेज) व जोड़ के पास की हड्डी में खराबी आ सकती है। त्वचा के अलसर, जिन्हें पायोडरमा गैंग्रीनओसम कहते हैं, आमतौर से पैरों पर होते हैं व १० वर्ष की आयु के बाद देखे जाते हैं। सस्टिक एक्ने आमतौर से कशिरावस्था में होते हैं व वयस्क होने पर भी रह सकते हैं। यह अधिकतर चेहरे व देह पर देखे जाते हैं।

**1.8 क्या प्रत्येक बच्चे में एक ही बीमारी देखी जाती है?**  
नहीं, हर बच्चे की बीमारी अलग तरह से दिखाई देती है। बीमारी की तीव्रता इस पर निर्भर करती है की बच्चे की जीन में कतिनी उत्परिवर्तता आई है। किसी में बीमारी के लक्षण बहुत तीव्र होते हैं, व किसी में बहुत साधारण लक्षण देखे जाते हैं (ऐसा वेरिगबल पेनेट्रेंस के कारण होता है)।