



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

टरैप्स या फैमिलीयल हबिरनीयन बुखार

के संस्करण 2016

1. टरैप्स क्या है ?

1.1 यह क्या है ?

यह एक सूजन की बीमारी है जमिसे बारम्बार दो से तीन सप्ताह की अवधि के तेज बुखार के प्रकरण होते हैं। बुखार के साथ अन्य लक्षण जैसे पेट में दर्द, उल्टी, दस्त), त्वचा पर दर्दनाक लाल चकत्ते, मांसपेशियों में दर्द और आंखों के आसपास सूजन हो सकते हैं। आगे चलकर गुरदों पर भी प्रभान आ सकता है। यह बमिारी परिवार में कई सदस्यों को प्रभावति कर सकती है।

1.2 यह रोग कतिना आम है?

टरैप्स एक दुर्लभ बीमारी मानी जाती है लेकिन यह लड़के एवं लड़कियों दोनों में सामान रूप से आम है। सामान्यता यह बमिारी बचपन से ही शुरू हो जाती है परन्तु कुछ मरीजों में व्यसक अवस्था में शुरूआत देखी गई है।

यह रोग पहली बार आयरशि स्कॉटशि मूल के रोगियों में देखा गया है इसके इलाव; फ्रांस, इटली, सैफारडकि और ऐश्कनाजी यहूदी, आर्मीनयिाई, अरब और मघरेब से कबीलयायी आबादियों में देखा गया है।

इस बमिारी पर मौसम और जलवायु का प्रभाव नहीं देखा गया है।

1.3 इस रोग के कारण क्या है?

यह एक आनुवांसकि बमिारी है, जसिमें एक प्रकार प्रोटीन (टीएनएफआरआई) में वसिंगती पाई जाती है जसिके कारण शरीर की प्रतरिक्षा प्रणाली असमान्य तरीके से ज्यादा हो जाती है।

1.4 क्या यह वरिसत में मलित्ती है?

टरैप्स एक आटोसोमल डोमिनेन्ट आनुवांशकि रोग है इस प्रकार की आनुवांशकिता में माता

पतिता में से जिसमें वसिंगत टीएनएफआरआई जीन होती है उससे बच्चे को बमिारी आ सकती है। इसलएक एक प्रभावति माता-पतिता के प्रतएक बच्चे में संचरण खतरा 50% होता है। नये सरि से उत्परविरतन भी हो सकता है ऐसे मामलों में न तो माता-जतिता को बमिारी होती है न ही उनके जीन में खराबी होती है, ऐसी अवस्था में जीन वघिटन गर्भादान के दौरान ही होता है। इस अवस्था में दूसरे बच्चे को बमिारी होनी की संभावना को आंका नहीं जा सकता है।

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

यह एक आनुवांशकि बमिारी है। वर्तमान में इस बीमारी से बचने का कोई उपाय नहीं है।

1.6 क्या यह संक्रामक है?

यह एक संक्रामक बीमारी नहीं है। केवल आनुवंशकि रूप से प्रभावति व्यक्ती में ही बीमारी होती है।

1.7 मुख्य लक्षण क्या है?

मुख्य लक्षण बारम्बार बुखार जिसके इपीसोड आमतौर पर दो से तीन सप्ताह तक होते हैं, लेकिन कभी कबार कम या लंबी अवधिका बुखार भी होता है। इन इपीसोड के साथ कंपकंपी छूटना एवं शरीर व बाजुओं की मांसपेशियों में तीव्र दर्द की शिकायत होती है। इसमें प्रारुपी त्वचा के चकते लाल रंग के एवं दर्दनाक होते हैं जोकि त्वचा ओर मांसपेशियों की अंतरहनि सुजने के साथ होते हैं।

अधिकांश रोगियों में शुरुआत में मांसपेशियों में गहरी ऐठन की अनुभूति होती है जो की धीरे धीरे तीव्रता में बढ़ती जाती है और अंगों के अन्य भागों में फैलती है, एवं इसके बाद त्वचा पर चकते आ जाते हैं। मतली और उल्टी के आने के साथ पेट में दर्द फैलना आम है। आंख की कंजाकृतिवा में सुजन या आंखों के आस-पाम सुजन टरैप्स का एक वशिष लक्षण है हालांकि यह लक्षण अन्य बीमारियों में भी हो सकता है। फेफड़ों (प्लयुरीटिस का रोग) और हृदय (पैरीकार्डियम) में सुजने के कारण छाती में दर्द हो सकता है।

कुछ रोगियों को वशिष रूप से वयस्कता में, एक अस्थिर और पुरानी बीमारी होती है जिसमें पेट में दर्द, जोड़ों और मांसपेशियों में दर्द, आंखों में सुजन जोकि बुखार के साथ या उसके बनिा हो सकते हैं। इसके इलावा जांच जोकि इन्फलामेसन को दर्शाते हैं, वो बढ़े हो सकते हैं।

एमाइलोडोसिस एक गंभीर उलझन है जोकि 14% मरीजों में हो सकती है। एमाइलोडोसिस में सीरम एमीलोइड ए शरीर के वभिन्न उत्तकों में जमा हो जाता है। सीरम एमीलोइड ए के गुरदों में जमने के कारण में मूत्र में प्रोटीन का नुकसान होता है एवं अंततया गुरदे फेल हो जाते हैं।

1.8 क्या यह रोग हर बच्चे में एक जैसा ही होता है?

टरैप्स के लक्षण, इपीसोड की अवधि और लक्षण मुक्त अवधि हर बच्चे में अलग-अलग हो

सकती है। मुख्य लक्षण भी भिन्न हो सकते हैं। यह लक्षणों का अंतर आनुवांशिक कारकों से समझा जा सकता है।