



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 लडके एवं लडकियों 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, आर्मीनयाई, 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 इन्फ्लामेसन 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 आनुवंशिक कारकों से समझा जा सकता है।

2. नदान और इलाज

2.1 इसका नदान कैसे होता है?

एक विशेषज्ञ चिकित्सक नैदानिक लक्षणों, शारीरिक परीक्षा और एक परिवार की चिकित्सा के इतिहास के आधार पर टरैप्स की संभावना व्यक्त करेगा।

कई रक्त विश्लेषण इनफ्लामेसन का पता लगाने के लिए उपयोगी होते हैं। एक नश्वित नदान केवल आनुवंशिक विश्लेषण द्वारा ही पुष्टि किया जा सकता है।

वभिदक नदान में संक्रमण, कैंसर और अन्य क्रोनिक बमारियों जैसे कि पारिवारिक भूमध्य बुखार और मेवैलोनेट काइनेज कमी (MKD) है।

2.2 कनि जांचो की जरूरत है?

प्रयोगशाला परीक्षण टरैप्स के नदान में महत्वपूर्ण है। इपीसोड के दौरान जांचे जैसे कि एरथ्रोसाइट अवसादन दर (ESR), सीआरपी, सीरम एमीलोइड ए प्रोटीन (SAA), पूरे रक्त गणना और फाइब्रिनोजेन महत्वपूर्ण है। बच्चों के लक्षण मुक्त होने के बाद इन परीक्षणों को यह देखने के लिए दोहराया जाता है कि वह सामान्य हो रहे हैं या नहीं।

मूत्र का एक नमूना भी प्रोटीन और लाल रक्त कोशिकाओं की उपस्थिति के लिए परीक्षण किया जाता है। इपीसोड के दौरान अस्थायी परिवर्तन हो सकता है। जबकि एमैलायडोसिस के मरीजों में मूत्र परीक्षण में प्रोटीन का स्तर लगातार रहता है।

टीएनएफआरआई जीन की आणविक विश्लेषण विशेष आनुवंशिक प्रयोगशालाओं में किया जाता है।

2.3 उपचार क्या है?

इस बीमारी को रोकने या जड़ से खत्म करने लिए वर्तमान में कोई उपचार उपलब्ध नहीं है। नान-स्टीरायडल एंटी इनफ्लामेटरी दवाएं जैसे कि ब्रुफेन, नेपरोक्सेन या इंडोमेथासिन) लक्षणों को कम करने में सहायक है। उच्च खुराक स्टेरायड) अक्सर प्रभावी रहते हैं, लेकिन निरंतर उपयोग गंभीर साइड इफेक्ट कर सकता है। एन्टी.टी.एन.एफ. रीसेप्टर बलाकेड दवा (इटानेरसेप्ट)0 बुखार के इपीसोड कम करने में कारगर है। इसके विपरीत, टी.एन.एफ. के खिलाफ मोनोक्लोनल एंटी बाडी के उपयोग से बीमारी बढ़ जाती है। हाल ही में टरैप्स के कुछ बच्चों में साइटोकाइन अवरुद्ध दवा (आईएल 1) कारगर साबित हुई है।

2.4 ड्रग थेरेपी के दुष्प्रभाव क्या है?

दुष्प्रभाव उपर्युक्त दवा पर निर्भर करते हैं। एनएसएआईडी सरि दर्द, पेट के अल्सर और

गुरदे की क्षति को जन्म दे सकते हैं। स्टैरायड और जैविक दवाएं (TNF और आईएल 1 ब्लॉकर्स) के साथ संक्रमण का खतरा बढ़ जाता है। इसके अलावा, स्टैरायड के साथ अनेक दुस्प्रभाव हो सकते हैं।

2.5 उपचार कब तक चलना चाहिए?

वरिधी TNF और वरिधी आईएल -1 उपचार के रोगियों की संख्या कम होने के कारण, यह पूरी तरह सपष्ट नहीं है कि यह प्रत्येक नए बुखार के इपीसोड के दौरान देना चाहिए या लगातार चलते रहना चाहिए।

2.6 अपरंपरागत या पूरक चिकित्सा के बारे में क्या?

प्रभावी पूरक उपचार का कोई प्रकाशित रिपोर्ट उपलब्ध नहीं है।

2.7 समय-समय पर किस तरह की जांच आवश्यक है?

मरीजों के इलाज के दौरान रक्त और मूत्र परीक्षण कम से कम हर 2-3 महीने होनी चाहिए।

2.8 बीमारी कतिनी लम्बी चलती है?

हालांकि बुखार के इपीसोड उम्र के साथ तीव्रता में कम हो सकते हैं और बीमारी क्रोनिक हो जाती है टरैप्स एक जीवन भर का रोग है। दुर्भाग्य से एमाइलोडोसिस को रोका नहीं जा सकता है।

2.9 यह पूरी तरह से ठीक करने के लिए संभव है?

नहीं, क्योंकि टरैप्स एक आनुवांशिक बीमारी है।

3. रोजमर्रा की जिंदगी

3.1 कैसे यह रोग बच्चे और परिवार के दैनिक जीवन को प्रभावित कर सकता है?

लगातार और लंबे समय तक चलने वाले इपीसोड सामान्य पारिवारिक जीवन को बाधित करते हैं और माता-पिता या मरीज की नौकरी के साथ हस्तक्षेप कर सकते हैं। वहाँ अक्सर काफी देरी से नदान के कारण, माता-पिता की चिंता और अनावश्यक चिकित्सा प्रक्रियाओं को बढ़ा सकता है।

3.2 स्कूल के बारे में क्या?

लगातार इपीसोड के कारण स्कूल में उपस्थिति के साथ समस्याएं आती हैं। प्रभावी उपचार के साथ, स्कूल अनुपस्थिति लगातार कम हो जाती है। शिक्षकों को बीमारी और अटैके के दौरान क्या करना चाहिए इसके बारे में सूचित करना आवश्यक है।

3.3 खेल के बारे में क्या?

खेल के लिए कोई प्रतिबंध नहीं है। हालांकि मैच और प्रशिक्षण सत्र में लगातार अनुपस्थिति खेल में भाग लेने में बाधा कर सकती है।

3.4 आहार के बारे में क्या?

इसके लिए कोई विशेष आहार नहीं है।

3.5 क्या वातावरण से इस रोग पर कोई असर हो सकता है?

नहीं, ये नहीं हो सकता।

3.6 क्या बच्चे को टीकाकरण कराया जा सकता है?

हाँ, बच्चे का टीकाकरण कराया जाना चाहिए, भले ही इससे बुखार के इपीसोड उत्तेजित हो सकते हैं। विशेष रूप से, अगर आपके बच्चे का स्टेरायड या जैविक दवा के साथ इलाज किया जा रहा है तो टीकाकरण संभावित संक्रमण के खिलाफ रक्षा के लिए सहायक है।

3.7 क्या यौन जीवन, गर्भधारण और गर्भनरोध रोग से प्रभावित होते हैं।

ट्रैप्स के साथ मरीजों को सामान्य यौन गतिविधि का आनंद मिल सकता है और अपने बच्चे पैदा कर सकते हैं। तथापि उनको यह पता रहना चाहिए कि उनके बच्चों में यही रोग होने की संभावना 50% है। परिवार को इस बारे में जैनेटिक परामर्श देना चाहिए।