



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

कैडल

के संस्करण 2016

2. पहचान एवं उपचार।

2.1 इसकी पहचान कैसे होती है ?

सबसे पहले इन लक्षणों को देखकर बीमारी का संदेह होना चाहिए। कैडल की बीमारी अनुवांशिक जांच से ही साबित हो सकती है। कैडल के नदान की पुष्टि की जाती है, अगर रोगी में 2 उत्परिवर्तन होते हैं, प्रत्येक माता-पिता से एक। यह अनुवांशिक जांच हर तृतीयक देखभाल केंद्र में उपलब्ध नहीं है।

2.2 जांच का क्या महत्व है ?

खून की जांच में ESR, CRP, CBC और फ़ैब्रिनोजन की जाती है जो की शरीर में सूजन व खून की कमी को निर्धारित करते हैं। लविर प्रभावित हो रहा है कनिहीं इसके लिए लविर के एंजाइम की जांच कराना चाहिए। यदि जांच का परिणाम सामान्य या सामान्य के आसपास हो तो भी यह समय-समय पर करना चाहिए। अनुवांशिक जांच के लिए भी खून की थोड़ी सी मात्रा की आवश्यकता होती है।

2.3 क्या इस बीमारी का इलाज किया जा सकता है या ठीक किया जा सकता है ?

कैडल एक अनुवांशिक बीमारी है, जिसका संपूर्ण इलाज संभव नहीं है।

2.4 इसका इलाज क्या है ?

इस बीमारी का प्रभावशील चिकित्सकीय इलाज संभव नहीं है। उच्च मात्रा में स्टेरॉइड (1-2 मग्रा./कग्रा./दिन) देने से कुछ लक्षण जैसे त्वचा के दाने, बुखार और जोड़ों का दर्द में सुधार देखते हैं, कनिंतु मात्रा कम करने पर यह वापस दिखाई पड़ते हैं। ट्यूमर नेक्रोसिस फैक्टर अल्फ़ा (TNF-Alpha) अवरोधक और IL-1 (anakinra) कुछ समय के लिए आराम दे सकते हैं, पर कुछ मरीजों में बढ़ा भी सकते हैं। प्रतिक्षातंत्र को कम करने वाली दवा टॉसलिजुम्ब का प्रभाव सीमित है। JAK कार्बोनेस अवरोधक के प्रभाव की खोज अभी जारी है।

2.5 दवा के दुष्प्रभाव क्या हो सकते हैं ?

कोर्टिकोस्टेरोइड्स के साथ वजन का बढ़ना, चेहरे पर सुजन, और मजिाज का बदलना जैसे दुष्प्रभाव हो सकते हैं। यदि स्टेरॉयड को लम्बे समय तक दिया गया तो, ये विकास में बाधक, ऑस्टियोपोरोसिस, उच्च रक्तचाप और मधुमेह के दमन का कारन बन सकता है।

TNF- α अवरोधक नई दवाएं हैं, उनके उपयोग से संक्रमण का खतरा, TB का सक्रिय होना न्यूरोलॉजिकल या अन्य प्रतिरक्षा रोगों के होने की अत्यधिक जोखिम हो सकती है। कैंसर होने का संभावित खतरा भी बताया गया है। वर्तमान में, ऐसा कोई भी आंकड़ा नहीं है, जो इन दवाओं के साथ बढ़े हुए खतरों को साबित करता है।

2.6 इसका इलाज कतिने समय तक चलना चाहिए ?

इस बीमारी का इलाज जीवन भर चलता रहता है।

2.7 अपरम्परागत या पुरक चिकित्सा के बारे में क्या है ?

कैडल सड्रोम के लिए इस प्रकार की चिकित्सा के बारे में कोई सबूत नहीं है।

2.8 इसके लिए किस प्रकार की आवधिक जांच की आवश्यकता है ?

बच्चों को नियमित (वर्ष में तीन बार) बच्चों के रियुमेटोलोगिस्ट रोग के नियंत्रण के लिए नगरानी में रखकर चिकित्सा उपचार को समायोजित करना चाहिए। इलाज किये जा रहे बच्चों में खून और पेशाब की जाँच कम से कम दो बार वार्षिक होना चाहिए।

2.9 बीमारी कब तक रहेगी ?

कैडल एक जीवन भर की बीमारी है, हलाकि बीमारी की गतिविधि में समय के साथ उतार-चढ़ाव हो सकते हैं।

2.10 बीमारी की दीर्घावधि पूर्वानुमान (पूर्वानुमानित परिणाम और चरण) क्या है ?

आयु संभाविता से समझौता किया जा सकता है, मृत्यु बहुत सारे अंगों में सुजन आने के कारण होती है। जीवन की गुणवत्ता काफी हद तक प्रभावित होती है, जिसमें रोगियों की गतिविधि कम हो जाती है, बुखार, दर्द और बार-बार अत्यधिक सुजन हो सकता है।

2.11 क्या यह पूरी तरह से ठीक हो सकता है ?

नहीं, क्योंकि यह एक अनुवांशिक बीमारी है।