

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 निदान की पुष्टि की जाती है, अगर रोगी में 2 उत्परिवर्तन होते है, प्रत्येक माता-पिता से एक। यह अनुवांशिक जाँच हर तृतीयक देखभाल केंद्र में उपलब्ध नहीं है।

2.2 जाँच का क्या महत्व है ?

खून की जाँच में ESR, CRP, CBC और फिब्रिनोजन की जाती है जो की शरीर में सुजन व खून की कमी को निर्धारित करते है। लिवर प्रभावित हो रहा है कि निहीं इसके लिए लिवर के एंजाइम की जांच कराना चाहिए।

यंदि 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 चिकित्सिकीय ईलाज संभव नहीं है। उच्च मात्रा में स्टेरॉइड (1-2 मिग्रा./किग्रा./दिनि) देने से कुछ लक्षण जैसे त्वचा के दाने, बुखार और जोड़ो का दर्द में सुधार दिखते है, किन्तु मात्रा कम करने पर यह वापस दिखाई पड़ते है। ट्यूमर नेक्रोसिस फैक्टर अल्फ़ा (TNF-Alpha) अवरोधक और IL-1 (anakirna) कुछ समय के लिए आराम दे सकते है, पर कुछ मरीजों में बढ़ा भी सकते है। प्रतिरक्षातंत्र को कम करने वाली दवा टॉसिलिजुम्ब का प्रभाव सीमीत है। JAK काईनेस अवरोधक के प्रभाव की खोज अभी जारी है

2.5 दवा के दुष्प्रभाव क्या हो सकते है ?

कोर्तिकोस्टरोइंड्स के साथ वजन का बढ़ना, चेहरे पर सुजन, और मिजाज का बदलना जैसे दुष्प्रभाव हो सकते है। यदि स्टेरॉयड को लम्बे समत 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 है, उनके उपयोग से संक्रमण का खतरा, TB का सक्रिय होन 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 चाह्णि?

इस बीमारी का इलाज जीवन भर चलता रहता है।

2.7 अपरम्परागत या पुरक चिकति्सा के बारे में क्या है ?

कैडल सर्डिरोम के लिए इस प्रकार की चिकतिता के बारे में कोई सबुत 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 निगरानी 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 है।

2.10 बीमारी की दीर्घावधि पूर्वानुमान (पूर्वानुमानित परिणाम और चरण) क्या है ? आयु संभाविता से समझौता किया जा सकता है, मृत्यु बहुत सारे अंगो में सुजन आने के कारण होती है। जीवन की गुर्नवत्ता काफी हद्द तक प्रभावित होती है, जिसमे 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।