



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

## कैडल

के संस्करण 2016

### 1. कैडल क्या है ?

#### 1.1 यह क्या है ?

पुराना असामान्य न्यूट्रोफिलिक डर्मेटोसिस के साथ लर्पिण्डसिट्राफी और उच्च तापमान (कैडल) एक दुर्लभ आनुवांशिक बीमारी है। अतीत के साहित्य में बीमारी को नकोजो, नशिमुरा सडिरोम या जापानसि ऑटोइन्फ्लामेटरी सडिरोम के साथ लर्पिण्डसिट्राफी (JASL) या जोड़ आंकुचन मांसपेशियों का क्षय होना, माइक्रोसटिक एनीमिया और पैन्क्रियूलटिस से प्रेरित बचपन शुरूआती लर्पिण्डसिट्राफी के रूप में उल्लेख किया गया है। प्रभावित बच्चों को बार-बार बुखार आता है, कई दिनों, हफ्तों तक त्वचीय अभिव्यक्तियों से पीड़ित होते हैं और घाव भर जाने पर परप्युरिक नशान, मांसपेशी क्षय, प्रगतशील लर्पिण्डसिट्राफी, जोड़ों का दर्द और आंकुचन छोड़ जाते हैं। यदि इस बीमारी का ईलाज नहीं किया गया तो यह गंभीर विकलांगता और मौत का कारण हो सकती है।

#### 1.2 यह कतिना आम है ?

कैडल एक दुर्लभ बीमारी है। वर्तमान में लगभग 60 मामले साहित्य में उल्लेखित किया गया है, लेकिन अन्य ऐसे मामले भी हैं जिनके पहचान अभी नहीं हुई हैं।

#### 1.3 क्या यह आनुवांशिक है ?

इस की रोग ऑटोसोमल रसिसिवि (AR) बीमारी के रूप में आनुवंशिकता मिलती है, जिसका अर्थ यह है की महिला या पुरुष से जुड़ा नहीं है और न ही माता-पिता में इनके लक्षण दिखाई देते हैं। इस तरह के संचरण का अर्थ है कि CANDLE (कैडल) होने के लिए एक व्यक्ति में दो उत्परिवर्तित जीन, एक माँ से और दुसरा पतिता से होना चाहिए, इसलिए दोनों माता-पिता वाहक होते हैं (एक वाहक में केवल एक उत्परिवर्तित प्रतलिपि होती है, लेकिन बीमारी नहीं) और न की रोगी। माता-पतिता जिनके पास कैडल वाला बच्चा है, उनमें दुसरे बच्चे को भी कैडल होने का 25% खतरा होता है। प्रसव पूर्व पहचान संभव है।

---

#### 1.4 मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों है ? क्या इसकी रोकथाम संभव है ?

बच्चे का यह बीमारी इसलिए है क्योंकि वह उत्परिवर्तित जीन के साथ पैदा हुआ है।

#### 1.5 क्या यह संक्रामक रोग है ?

नहीं, यह संक्रामक रोग नहीं है।

#### 1.6 इस रोग के मुख्य लक्षण क्या है ?

रोग की शुरुवात जन्म के बाद पहले दो सप्ताह से छः माह के मध्य होती है। बाल आयु में इसके प्रमुख लक्षण बुखार का बार-बार आना एवं त्वचा में लाल रंग के गोल चकत्ते जो कुछ दिनों से लेकर कुछ सप्ताह तक रहते हैं और उसके बाद लाल या जमुनी चकत्तों के रूप में बच जाते हैं। चेहरे में पाये जाने वाले महत्वपूर्ण लक्षणों में पलकों में नीलापन एवं सूजन और मोटे होंठ शामिल हैं।

परधीय लपिण्डसिट्राफी (मुख्य रूप से चेहरे एवं ऊपरी अंगों में) आम तौर पर देर से बचपन में दिखाई देता है, लगभग सभी रोगियों में पाया जाता है एवं अक्सर विकास में वलंभ होता है। अधिकांश रोगियों में जोड़ों का दर्द बना जोड़ों में सूजन के पाया जाता है। लम्बे समय के बाद जोड़ों में संकीर्णता उत्पन्न हो जाती है। अन्य कम देखने वाले लक्षणों में नेत्रश्लेष्मशोध, नोड्युलर, एपिसक्लेरीटिस, कान एवं नाक कोनड्राइटिस एवं ऐसेप्टिक मैनजाइटिस (मस्तष्क ज्वर) के मामले शामिल हैं। लपिण्डसिट्राफी प्रगतशील एवं अपरवर्तनीय है।

#### 1.7 संभावित समस्याएँ क्या-क्या हैं ?

शिशु एवं युवा बच्चों के लीवर के आकर में नरंतर वृद्धि एवं शरीर के वसा और मांसपेशियों के भार में नरंतर कमी आती है। अन्य समस्याएँ जैसे हृदय के मांसपेशियों में फैलाव, हृदय गति में अनियमितता एवं जोड़ों में संकुचन जैसी समस्याएँ भविष्य में पायी जाती हैं।

#### 1.8 क्या यह बीमारी सभी बच्चों में एकसमान होती है ?

सभी प्रभावित बच्चों को गंभीर रूप से बीमार होने संभावना अधिक होती है। हालांकि सभी ग्रसत बच्चों में लक्षण एकसमान नहीं होते, यहाँ तक की परिवार में भी सभी प्रभावित बच्चे एकसमान बीमार नहीं होते।

#### 1.9 क्या यह बीमारी बच्चों में वयस्कों से अलग होती है ?

बीमारी के बढ़ते चरण में रोग के लक्षण बच्चों में, वयस्कों की तुलना में थोड़े अलग पाये गए हैं। बच्चों में प्रमुख लक्षण बुखार का बार-बार आना, शारीरिक विकास में रूकावट, चेहरे के विशेष लक्षण एवं त्वचा के लक्षण देखने को मिलते हैं। मांसपेशियों का क्षय, जोड़ों में संकुचन एवं

---

परधीय वसा का क्षय होना शशु अवस्था में देर से या बाल अवस्था में पाया जाता है। वयस्कों में हरदय गति में अनयिमतिता और हरदय के मांसपेशयों में फैलाव हो सकता है।

## 2. पहचान एवं उपचार।

### 2.1 इसकी पहचान कैसे होती है ?

सबसे पहले इन लक्षणों को देखकर बीमारी का संदेह होना चाहिए। कैंडल की बीमारी अनुवांशिक जांच से ही साबति हो सकती है। कैंडल के नदिान की पुष्टि की जाती है, अगर रोगी में 2 उत्परविर्तन होते हैं, प्रत्येक माता-पति 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 फब्रिनोजन की जाती है जो की शरीर में सूजन व खून की कमी को नरिधारति करते हैं। लविर प्रभावति 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 ?

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

### 2.4 इसका इलाज क्या है ?

इस बीमारी का प्रभावशील चकित्सकीय ईलाज संभव नहीं है। उच्च मात्रा में स्टेरॉइड (1-2 मग्रा./कग्रा./दिनि) देने से कुछ लक्षण जैसे त्वचा के दाने, बुखार और जोड़ो का दर्द में सुधार दिखते हैं, कनिंतु मात्रा कम करने पर यह वापस दिखाई पड़ते हैं। ट्यूमर नेकरोसिस फैक्टर अल्फा (TNF-Alpha) अवरोधक और IL-1 (anakinra) कुछ समय के लिए आराम दे सकते हैं, पर कुछ मरीजों में बढ़ा भी सकते हैं। प्रतरिक्षातंत्र को कम करने वाली दवा टॉसलिजिम्ब का प्रभाव सीमित है। JAK कार्ईनेस अवरोधक के प्रभाव की खोज अभी जारी है।

### 2.5 दवा के दुष्प्रभाव क्या हो सकते हैं ?

कोर्र्तिकोस्टेरोइड्स के साथ वजन का बढ़ना, चेहरे पर सूजन, और मजिाज का बदलना जैसे दुष्प्रभाव हो सकते हैं। 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- $\alpha$  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। कैसर 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 सिड्रोम 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 नगिरानी में रखकर चिकित्सा उपचार को समायोजित करना चाहिए। इलाज किये जा रहे बच्चों में खून और पेशाब की जांच 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 सूजन 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 सूजन हो सकता है।

## 2.11 क्या यह पूरी तरह से ठीक हो सकता है ?

नहीं, क्योंकि यह एक अनुवांशिक बीमारी है।

## 3. रोज की जिंदगी।

### 3.1 यह बीमार मरीज और उसके परिवार की दैनिक जीवन को कैसे प्रभावित करता है ?

इस बीमारी का पहचान होने से पहले बच्चे और परिवार को प्रमुख समस्याओं का सामना

---

करना पड़ता है।

कुछ बच्चों को अस्थि (हड्डीयों) विकृतियों से जूझना पड़ता है, जो सामान्य गतविधियों के साथ गंभीर रूप से हस्तछेप कर सकते हैं।

एक अन्य समस्या मनोवैज्ञानिक बोझ जीवन में लम्बे समय तक इलाज का हो सकता है। रोगी एवं माता-पिता को कार्यक्रमों के द्वारा शक्ति करने से इस समस्या को हल कर सकते हैं।

### 3.2 वद्यालय के बारे में क्या है ?

पुरानी बमारियों वाले बच्चों में शिक्षा जारी रखना आवश्यक है। कुछ करक है जो वद्यालय की उपस्थिति के लिए समस्याएं पैदा कर सकते हैं और इसलिए यह महत्वपूर्ण है कि शिक्षकों के द्वारा बच्चों की संभावित आवश्यकताओं को समझा जाये। माता – पति और शिक्षकों के बच्चे जो कुछ भी करना चाहते हैं, उन्हें सामान्य रूप से वद्यालय की गतविधियों में भाग लेने की अनुमति देनी चाहिए, न केवल बच्चों को अकदामिक सफल होने के लिए बल्कि वयस्कों दोनों की सराहना की जानी चाहिए। प्रोफेशनल दुनिया में भविष्य के एकीकरण युवा रोगियों के लिए आवश्यक है और लम्बे समय से बीमार रोगियों की देखभाल के उद्देश्य में से एक है।

### 3.3 खेलकूद के बारे में क्या है ?

खेलना किसी भी बच्चे के दैनिक जिंदगी का एक अनविर्य पहलु है। चिकित्सा के उद्देश्य में से एक, बच्चों के सामान्य जीवन को यथा संभव अधिक सामान्य करने की अनुमति देना है और स्वयं को अपने साथियों से अलग नहीं समझना है। इसलिए सभी गतविधियों को सहन किया जाता है, हलाकि गंभीर चरणों के दौरान सीमित शारीरिक गतविधियां आराम आवश्यक हो सकता है।

### 3.4 आहार के बारे में क्या है ?

इसके लिए कोई विशिष्ट आहार नहीं है।

### 3.5 क्या जलवायु रोग के प्रभाव को प्रभावित कर सकता है ?

जहां तक हम जानते हैं, जलवायु बीमारी के चरण को प्रभावित नहीं कर सकता है।

### 3.6 क्या बच्चे को टीका लगाया जा सकता है ?

हाँ, बच्चे को टीका लगाया जा सकता है, हलाकि माता-पिता को जिन अन्तर्निष्ठ टीका के लिए इलाज कर रहे चिकित्सक से संपर्क करने की आवश्यकता है।

---

### 3.7 यौन जीवन, गर्भावस्था, जन्म नियंत्रण के बारे में क्या है ?

अब तक, वयस्क रोगियों में इस पहलु पर कोई जानकारी साहित्य में उपलब्ध नहीं है। एक सामान्य नियम के रूप में, अन्य आटोफ्लोमेटरी बीमारियों के साथ भ्रूण पर जीववर्ज्ञान करक के संभव दुस्प्रभावो के कारण पहले से उपचार को अनुकूलति करने के लिए गर्भावस्था की योजना करना बेहतर है।