www.printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro

माजीद

के संस्करण 2016

2. मूल्यांकन/निदान और इलाज

2.1 इसका पता कैसे लगाते है ?

डॉक्टर को इस बीमारी का संदेह मरीज़ को देखने पर पता चलता है। किन्तु पूरी तरह से निश्चित होने के लिए मरीज़ का आनुवंशिक विश्लेषण ज़रूरी है। इस जॉच/विश्लेषण से इस बात का खुलासा हो जाता है कि मरीज़ दो परिवर्तित अनुवंशों का वाहक है; एक उसके माता से मिला है एवं एक उसके पिता से प्राप्त हुआ है। ऐसे आनुवंशिक विश्लेषण (जॉच पड़ताल) की सुविधा हर बडे अस्पताल में उपलब्ध नहीं है।

2.2 रक्त जॉच का क्या महत्व है?

रक्त परीक्षण जैसे इ एस आर, सी आर पी, संपूर्ण रक्त गणना एवं फाइब्रिनोजेन का कराना अत्यंत आवश्यक है। इससे खून की कमी की तीव्रता तथा सूजन, प्रदाह आदि की मात्रा का भी पता चल जाता है।

समय समय पर यह परीक्षण फिर कराते हैं ताकि देखा जा सके कि नतीजा सामान्य या लगभग सामान्य निकलता है या नहीं। आनुवंशिक परीक्षण के लिए भी कुछ मात्रा में रक्त की ज़रूरत होती है।

2.3 तो फिर इलाज क्या है?

माजीद सिंड्रोम का इलाज कुछ दवाइयों से किया जा सकता है। लेकिन इसका पूरी तरह से ठीक नहीं किया जा सकता है।

2.4 इलाज किस प्रकार किया जाता है ?

इसी बीमारी के इलाज के लिए कोई मानकीकृत चिकित्सीय विधि नहीं है। सी आर एम ओ का इलाज ज्यादातर (एन एस एड्स) से किया जाता है। मांसपेशियों एवं हड्डियों के अपक्षय को रोकने या कम करने के लिए थेरापी की ज़रूरत पड़ती है। अगर ऐसा प्रतीत हो कि एन एस एड्स

का सेवन करने के बाद भी सीआरएमओ की प्रतिक्रिया ठीक नहीं है तो कॉरटिकोस्टेराइड्स का उपयोग भी किया जा सकता है। लंबे समय तक कॉरटिकोस्टेराईड्स का उपयोग करने पर होने वाली जटिलताओं को मद्दे नज़र रखते हुए बच्चों में इसके प्रयोग को सीमित किया जाता है। हाल ही में दो बच्चों में एंटी आई एल १ दवाइयों की अच्छी प्रतिक्रिया देखी गई है। ज़रूरत पड़ने पर सी डी ए का इलाज/उपचार रक्त-आधान से किया जाता है।

2.5 इस दवा के सह-प्रभाव क्या है?

कॉरटीकोस्टेराइड्स के कुछ सह-प्रभाव हैं जैसे वज़न का बढ़ना, चेहरे पर सूजन आना और मिज़ाज में बार बार परिवर्तन आना। अगर इन स्टेराइड्स का सेवन लंबे समय तक किया जाता है, तो इसकी वजह से बच्चे/मरीज़ का विकास कम हो सकता है और उन्हें ऑस्टियोपोरोसिस, मधुमेह एवं रक्त-चाप भी हो सकता है।
अनाकिन्रा का सबसे कष्टप्रद दुष्प्रभाव यह है कि इंजेक्शन दिए गए जगह पर बहुत दर्द होता है। कभी-कभी यह दर्द एक कीड़े के डंक जैसा लगता है। विशेषत: इलाज के पहले हफ्तों में दर्द काफी ज़्यादा प्रतीत होता है। माजीद के अलावा किसी और बीमारी का इलाज अनाकिन्रा और कानाकिनुमाब से करने पर मरीज़ों में इनफेक्शन/संक्रमण भी पाया गया है।

2.6 यह इलाज कितने दिनों तक चलना चाहिए ?

इलाज जीवन पर्यन्त चलता है।

2.7 किसी और गैर परम्परागत इलाज के बारे में क्या राय है?

ऐसे किसी भी गैर परम्परागत इलाज के विषय में कोई जानकारी नहीं है।

2.8 समय-समय पर किस तरह के परीक्षण ज़रूरी है?

जिन बच्चों को यह बीमारी है, उन्हें इस बीमारी के विशेषज्ञ (डॉक्टर) से साल में कम से कम ३ बार मिलने की ज़रूरत है। ऐसा करने पर बीमारी पर नियंत्रण रखने और दवाइयों की मात्रा तय करने में आसानी होगी। समय-समय पर पूर्ण रक्त गणना की जॉच कराने की ज़रूरत भी पड़ती है। ऐसा करने पर यह पता लगाना आसान हो जाता है कि मरीज़/बच्चे को रक्त-आधान की ज़रूरत है या नहीं। इससे सूजन प्रदाह आदि के नियंत्रण का मूल्यांकन भी किया जा सकता है।

2.9 यह बीमारी कितने दिन रहती है।

हालाकि यह बीमारी पूरी ज़िंदगी रहती है, लेकिन समय के साथ-साथ इसकी तीव्रता में उतार-चढ़ाव होते रहते हैं।

2.10 बहुत दिनों तक बीमारी रहने से क्या होता है ?
बहुत दिनों तक बीमारी के रहने से मरीज़ को कई तकलीफों का सामना करना पड़ता है। लेकिन यह लक्षणों की तीव्रता पर भी निर्भर करता है। अगर इस बीमारी का इलाज नहीं किया गया तो इसका असर जीवन की गुणवत्ता पर पड़ता है। ऐसे मरीज़ों को अत्यधिक दर्द सहना पड़ता है, इसके साथ उनमें रक्त की कमी रहती हैं और हड्डियों और मांसपेशियों का शोष होता है।

2.11 क्या इस बीमारी से पूर्णतः ठीक हो पाना सम्भव है?
नहीं, क्योंकि यह एक आनुवंशिक बीमारी है।