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

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.)

के संस्करण 2016

१. जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.) क्या होता है?

१.१. यह किस प्रकार की बीमारी है?

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.) एक असाधारण प्रकार की बीमारी है जिसमे त्वचा व् मांसपेशियां प्रभावित होती हैं। यह १६ वर्ष की काम आयु में शुरू होती है इसीलिए इसे जुवेनाइल कहा जाता है।
जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.) ऑटो इम्यून बीमारियों के समूह में से एक माना जाता है।आमतौर से हमारी प्रतिरोधक शक्ति हमारे शरीर को संक्रमण से होने वाले रोगों से बचाती है, परन्तु इन बीमारियों में प्रतिरोधक शक्ति अलग तरह से काम करती है व् शरीर के विरुद्ध काम करने लगती है।प्रतिरोधक शक्ति की अधिक प्रतिक्रिया से प्रज्ज्वलन(इंफ्लैममेशन) होता है, जो अंगों में सूजन पैदा कर उन्हें क्षति पहुँचाता है। जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.) में त्वचा(डर्माटो) की छोटी नसों में व् मांसपेशियों की छोटी रक्त कोशिकाओं में सूजन(मायोसिटिस) आने के कारण इस बीमारी के लक्षण दिखाई देते हैं। इस बीमारी का प्रमुख लक्षण मांसपेशियों में दर्द व् कमज़ोरी आना होता है,खासकर के धड़,कंधे,गर्दन व् कूल्हे की मांसपेशियों में।कई मरीज़ों की त्वचा पर विशिष प्रकार के निशान भी होते हैं जिससे इस रोग को पहचाना जा सकता है।यह निशान आँखों के इर्द गिर्द,उँगलियों पर,कोहनी व् घुटनों पर या गले में दिखाई देते हैं।यह निशान और मांसपेशियों की दिक्कत हमेशा साथ साथ नहीं होती बल्कि पहले या बाद में आ सकती है।कभी कभी अन्य अंगों की छोटी रक्त कोशिकाओं में भी इस बीमारी के कारणवश सूजन आकर दुष्प्रभाव हो सकता है।
डर्माटोमायोसिटिस, बच्चों,किशोरों व् वयस्कों,किसी को भी प्रभावित कर सकता है।पर बालावस्था व् वयस्कों में होने वाली बीमारी में कुछ विशिष अंतर होते हैं।वयस्कों की बीमारी में कैंसर का खतरा ३०% तक पाया जाता है जबकि बच्चों में इस तरह का कोई सम्बन्ध नहीं पाया जाता है।

१.२ यह बीमारी कितनी आम है?

बच्चों में यह बीमारी बहुत आम नहीं है व् हर साल लगभग १० लाख में ४ बच्चों में पायी जाती

है।यह लड़कों की अपेक्षा लड़कियों में अधिक होती है और आमतौर से ४ से १० वर्ष की आयु में शुरू होती है पर किसी भी आयु के बच्चों को यह बीमारी हो सकती है। यह बीमारी किसी भी देश व् समुदाय के बच्चों को हो सकती है।

१.३. यह बीमारी किस वजह से होती है,क्या यह अनुवांशिक है?मेरे बच्चे को यह बीमारी क्यों हुई?क्या इस बीमारी का इलाज है?

इस बीमारी के होने की ठोस वजह अज्ञात है।विश्व भर में इस विषय पर काफी अनुसन्धान चल रहा है।

यह बीमारी फिलहाल एक ऑटोइम्मुन बीमारी मानी जाती है और इसके कई कारण एक साथ होने से यह बीमारी पनप सकती है।अनुवांशिक व् पर्यावरण सम्बन्धी कारणों का एक साथ होना कदाचित इस बीमारी की शुरुआत करता है।अध्ययन से पता चला है की कुछ कीटाणु जैसे वायरस व् बैक्टीरिया की वजह से हमारी प्रतिरोधक शक्ति असामान्य रूप से प्रतिक्रिया करने लगती है।कुछ परिवार जिनमे इस बीमारी से पीड़ित बच्चे होते हैं,उनके अन्य सदस्यों में अन्य बीमारियां जैसे गठिया या डायबिटीज पायी जा सकती है।हालाँकि एक ही परिवार में एक बच्चे को यदि यह बीमारी है तब भी उसके बाद दुसरे बच्चे में इस बीमारी के होने का संयोग अधिक नहीं होता।

फिलहाल इस बीमारी की रोकथाम के लिए कोई इलाज नहीं है।ख़ास कर यह ध्यान में रखने योग्य बात है की माता पिता होने के नाते आप ऐसा कुछ भी नहीं कर सकते जिससे आपके बच्चे को यह बीमारी ना हो।

१.४. क्या यह एक संक्रमित रोग है?

यह बीमारी न ही संक्रमित है न ही छूत की बीमारी है।

१.५. इस बीमारी के प्रमुख लक्षण क्या है?

इस बीमारी से पीड़ित प्रत्येक व्यक्ति के लक्षण भिन्न भिन्न हो सकते हैं।अधिकतर बच्चों में निम्न लक्षण पाये जाते हैं:

थकान महसूस करना

इस बीमारी के कारण बच्चे अपने आप को थका हुआ महसूस करते हैं जिससे उनकी व्यायाम करने की क्षमता कम हो जाती है और धीरे धीरे उनकी दिनचर्या पर भी प्रभाव पड़ने लगता है।

मांसपेशियों में दर्द या कमज़ोरी

धड़,पेट,कमर न गर्दन की मांसपेशियों में अधिकतर यह तकलीफ होती है।शुरुआत में बच्चा लम्बे समय तक चलने के लिए मना कर सकता है या खेलने के लिए मना कर सकता है,छोटे बच्चे थोड़े चिढ़ि चिड़ि हो सकते हैं व् हर समय गोद में ही रहना चाह सकते हैं। जैसे जैसे यह बीमारी बढ़ती है,बच्चों को सीढ़ी चढ़ने व् बिस्तर से उतरने में भी तकलीफ हो सकती है।कुछ

बच्चों में प्रज्ज्वलित मांसपेशियों में सूजन के कारण कसाव आ जाता है जिससे मांसपेशियां कसी हुई रहती हैं व् जोड़ पूरी तरह खुल नहीं पाते खास तौर से कोहनी व् घुटने पूरी तरह खोलने में दिक्कत होती है।इससे हाथ पैरों को पूरी तरह हिलाने में तकलीफ होती है।

जोड़ों का दर्द और कभी कभी संयुक्त सूजन और कठोरता

जोड़ों में दर्द व् कभी कभी सूजन या अकड़न होना इस बीमारी में बड़े व् छोटे दोनों जोड़ की तकलीफ हो सकती है।इस सोजिश के कारण जोड़ों में सूजन,अकड़न व् जोड़ पूरी तरह खोलने व् बंद करने में दिक्कत आ सकती है।यह तकलीफ दवाओं से बिलकुल ठीक हो सकती है व् आमतौर से जोड़ों में खराबी नहीं आती।

त्वचा पर धब्बे

इस बीमारी में आँखों के इर्द गिर्द सूजन आ सकती है(पेरी ऑर्बिटल इडिमा) व् बैगनी गुलाबी रंग के धब्बे(हेलिओट्रोप रैश) आँखों के इर्द गिर्द पड़ सकते हैं।गालों पर भी लालिमा आ सकती है(मैलर रैश) व् अन्य अंगों पर जैसे उँगलियों,घुटनों न कोहनी पर भी लालिमा आ सकती है और त्वचा मोटी हो सकती है।त्वचा की लाली मांसपेशी व् जोड़ों की तकलीफ से काफी पहले से आ सकती है।इन बच्चों को कई अन्य प्रकार की त्वचा की तकलीफ भी हो सकती है।कभी कभी आँखों के व् नाखूनों के नीचे सूजी हुई रक्त कोशिकाएं भी डॉक्टर देख पाते हैं जो इस बीमारी के निदान में मदद करती हैं।कुछ रैश धुप से बढ़ जाती है व् कुछ में त्वचा में नासूर पड़ सकते हैं।

कैल्सिनोसिस

इस बीमारी में त्वचा की भीतरी सतह में कैल्शियम जमा होने की सम्भावना होती है।कभी कभी यह बीमारी की शुरुआत में ही हो सकता है।इसके ऊपर नासूर बन कर उसमे से दूध जैसा तरल पदार्थ निकल सकता है। इसका इलाज जटिल होता है।

पेट में दर्द

कुछ बच्चों को आँतों में तकलीफ के साथ यह बीमारी शुरू हो सकती है।इसमें पेट में दर्द अथवा कब्ज़ बन सकता है।कभी कभी यह गंभीर रूप भी ले सकती है यदि आँतों की रक्त कोशिकाओं में सूजन आ जाये।

फेफड़ों में तकलीफ

मांसपेशियों में कमज़ोरी के कारण श्वास लेने में कठिनाई हो सकती है।कभी कभी आवाज़ में भी भारीपन आ सकता है व् निगलने में दिक्कत हो सकती है।श्वास में कठिनाई के कारण श्वास उखड़ने लगता है।

अधिक गंभीर परिस्थिति में धड़ से जुडी सभी मांसपेशियों में कमज़ोरी आ जाती है जिससे श्वास लेने,निगलने व् बोलने में कठिनाई हो सकती है।इसीलिए आवाज़ में बदलाव आना,खाते या पीते समय निगलने में कठिनाई होना व् श्वास उखड़ना इस बीमारी की गंभीरता के लक्षण हैं।

१.६. क्या सभी बच्चों में एक समान बीमारी पायी जाती है?

इस बीमारी की गंभीरता प्रत्येक बच्चे में भिन्न होती है।कुछ बच्चों को त्वचा की तकलीफ अधिक होती है व् मांसपेशी की कमज़ोरी बहुत कम होती है(डर्माटोमोसिटिस सिने माइोसाइटिस),जो सिर्फ जांचों के द्वारा ही पता लग पाती है।इसके विपरीत कुछ बच्चों को शरीर के कई अंगों में दिक्कत हो सकती है जैसे त्वचा,मांसपेशी,आंत,जोड़ व् फेफड़े।