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

जुवेनाइल डर्माटोमायोसाइटिस(जे. डी. एम.)

के संस्करण 2016

२. निदान व् इलाज

२.१. क्या बच्चों में यह व्यस्कों से भिन्न है?

व्यस्कों में अधिकतर यह बीमारी शरीर में कहीं छुपे कैंसर के कारण होती है,जबकि बच्चों में कैंसर से इस बीमारी का कोई सम्बन्ध नहीं होता।
व्यस्कों में कदाचित सिर्फ मांसपेशियों की कमज़ोरी होती है जिसे पौलीमाइोसाइटिस कहते हैं,इसमें त्वचा की कोई तकलीफ नहीं होती।व्यस्कों में मांसपेशी की तकलीफ के लिए एंटीबॉडी की जांच की जा सकती जो की आमतौर से बच्चों में नहीं पायी जाती।पिछले पांच सालों में बच्चों में पायी जाने वाली एंटीबाडीज की खोज की गयी है।कैल्सिनोसिस अधिकतर बच्चों में पायी जाती है,वयस्कों में नहीं।

२.२. इस बीमारी का निदान कैसे किया जाता है?क्या इसके लिए कुछ जाँचें करवाई जाती हैं?

आपके बच्चे की शारीरिक जांच के साथ रक्त की जाँचें व् विशिष्ट जाँचें जैसे मांसपेशी के टुकड़े की जांच अथवा एम आर आई के द्वारा इस बीमारी का निदान किया जाता है।प्रत्येक बच्चे की बीमारी भिन्न होती है इसीलिए आपके चिकित्सक बच्चे के लिए उपयुक्त जाँचे करवाते हैं।जब यह बीमारी एक प्रकार विशेष की त्वचा के धब्बों या जाँघों व् बाज़ुओं की कमज़ोरी के साथ होती है तब इसका निदान कर पाना सरल होता है।शारीरिक जांच में मांसपेशियों की ताकत,त्वचा के धब्बों की जांच व् नाखून के नीचे की बारीक रक्त कोशिकाओं की जांच की जाती है।
कभी कभी यह बीमारी अन्य बीमारिओं जैसे गठीआ,लुपस या जन्मजात मांसपेशियों की कमज़ोरी आदि की तरह भी दिखाई दे सकती है।रक्त की जांचों से इस बीमारी को अन्य बीमारियों से भिन्न किया जा सकता है।

रक्त जांच

रक्त जांच करने से प्रज्ज्वलन, इम्यून सिस्टम की कार्यकारिणी व् उन दिक्कतों के बारे में पता चलता है जो मांसपेदशियों के प्रज्ज्वलन के कारण होती हैं।अधिकतर बच्चों में मांसपेशिया प्रज्ज्वलन के कारण रिसने लगती हैं।अर्थात मांसपेशियों के कणों में से प्रोटीन

बाहर की ओर रिसने लगता है,इस की मात्रा के माप से बीमारी के भार का अथवा मांसपेशियों के प्रज्ज्वलन का माप किया जा सकता है।इन प्रोटीन में सबसे महत्वपूर्ण प्रोटीन मस्सल एंज़ाईमस होते हैं।रक्त की जांचों के द्वारा बीमारी का भार अथवा दवाओं के असर दोनों की ही मात्र मापी जा सकती है।सी के,एल डी एच,एलडोलेस,ऐऐसटी अथवा ऐएलटी यह पांच मस्सल एंज़ाईमस होते हैं।अधिकाँश मरीज़ों में इन पाँचों में से एक न एक की मात्र बढ़ी हुई होती है।अन्य जाँचें भी इस बीमारी के निदान में मदद करती हैं जिनमे ऐइनऐ(ANA), माइोसाइटिस स्पेसिफिक एंटीबॉडीज(MSA) व् माइोसाइटिस एसोसिएटेड एंटीबॉडीज(MAA) प्रमुख हैं।ANA व् MAA कुछ अन्य ऑटो इम्यून बिमारियों में भी देखे जाते हैं।

एमआरआई

एमआरआई की सहायता से मांसपेशियों का प्रज्ज्वलन देखा जा सकता है।

मांसपेशियों की अन्य जाँचे

बायेओप्सी(मांसपेशी के टुकड़े की जांच) से भी इस बीमारी के निदान में सहायता मिलिती है व् इस का उपयोग इस बीमारी को बेहतर समझ पानी के लिए अनुसंधान में भी किया जाता है। मांसपेशियों के कार्य करने की क्षमता को ई एम जी नामक जांच के द्वारा देखा जा सकता है,इस जांच में विशिष प्रकार की सुइओं की उपयोग किया जाता है। इस जांच का उपयोग अनुवांशिक मांसपेशियों की कमज़ोरी का पता लगाने में विशिष रूप से किया जाता है अन्यथा नहीं।

अन्य जांचें

अन्य जांचों के द्वारा विभिन्नि अंगों पर प्रभाव देखा जा सकता है जैसे हृदय की पट्टी(ई सी जी) व् हृदय के इको से हृदय पर प्रभाव व् छाती के एक्स रे व् सी टी स्कैन से फेफड़ों पर प्रभाव देखा जा सकता है।खाने की नली की मांसपेशियों पर प्रभाव देखने के लिए कंट्रास्ट डाई से जांच करी जा सकती है।आँतों की जांच के लिए पेट का अल्ट्रा साउंड भी करवाया जा सकता है।

२.३. इन जांचों का क्या महत्व है?

इस रोग का निदान मांसपेशियों की कमज़ोरी को देख कर किया जा सकता है,खास कर जब जाँघों व् बाज़ुओं की कमज़ोरी हो व् त्वचा पर है तौर के धब्बे दिखाई दें जो इस बीमारी में ही पाये जाते हैं।इसके बाद जांचों के द्वारा इस रोग का निदान किया जाता है व् दवाओं के असर को देखा जाता है।मांसपेशियों की ताकत को मापने के लिए निर्धारित स्कोर किये जाते हैं जैसे चाइल्डहुड माइोसाइटिस असेसमेंट स्कोर(सीमॉस),मैन्युअल मस्सल टेस्टिंग -८ (एम एम टी-८) आदि।इसके साथ मांसपेशी के प्रोटीन की जांच करके भी प्रज्ज्वलन का भार मापा जाता है।

२.४. इलाज

इस बीमारी का इलाज संभव है।इसको जड़मूल से समाप्त नहीं किया जा सकता पर इसकी

रोकथाम कर इस पर काबू पाया जा सकता है।प्रत्येक बच्चे की बीमारी के भार के अनुरूप ही उसका इलाज किया जाता है।यदि बीमारी पर काबू जल्दी नहीं पाया जाता तब खराबी आ सकती है जो लाइलाज होती है।इस कारण जो खराबी आती है वह प्रज्ज्वलन खत्म होने के बाद भी रहती है।
फिजियोथेरेपी इस बीमारी के इलाज में एक महतवपूर्ण योगदान देती है।इसी के साथ कुछ बच्चों व् उनके परिवार जनों को मानसिक सम्बल की आवश्यकता पड़ सकती है।

२.५. इस बीमारी के लिए क्या इलाज उपलब्ध है?

इस बीमारी में उपयोग की जाने वाली सभी दवाएं रोग प्रतिरोधक शक्ति को दबा कर प्रज्ज्वलन व् उसके कारण होने वाली हानि को रोकती हैं।

कर्टिकोस्टेरॉइड्स

यह दवाएं प्रज्ज्वलन पर बहुत जल्दी काबू पा लेती हैं।कभी कभी यह दवाएं नस के द्वारा दी जाती हैं और यह जीवनरक्षक होती हैं।
परन्तु यदि इनकी आवश्यकता अधिक मात्रा में लम्बे समय तक रहे तब इनके दुष्परिणाम भी हो सकते हैं।इन दुष्परिणामों में प्रमुख हैं शारीरिक विकास में कमी होना,उच्च रक्तचाप होना,संक्रमित रोगों में वृद्धि होना व् हड्डी का पतला होना।अधिकांश हानी अधिक मात्रा में यह दवाएं देने से होती है,कम मात्रा में यह दवा बहुत कम हानी पहुंचाती है। कर्टिकोस्टेरॉइड्स शरीर में बनने वाले कोर्टिसोल को कम कर देते हैं,कोर्टिसोल शरीर का रक्तचाप सामने रखने के लिए आवश्यक होता है,इसीलिए कर्टिकोस्टेरॉइड्स को एकदम बंद कर देने से रक्तचाप एकदम गिर सकता है व् बच्चे की स्थिति गंभीर हो सकती है। इसीलिए इन दवाओं को थोड़ी मात्रा में कम किया जाता है।कर्टिकोस्टेरॉइड्स के साथ संयोजन में अन्य दवाएं, जो की रोग प्रतिरोधक शक्ति को नियंत्रित करने में मदद करती हैं(जैसे मिथोट्रेक्सेट),भी शुरू की जा सकती हैं। अधिक जानकारी के लिए देखें,औषध उपचार

मिथोट्रेक्सेट

यह औषधि अपना असर दिखाने में ६ से ८ सप्ताह लेती है व् अधिकतर लम्बे समय के लिए दी जाती है।इस दवा का प्रमुख दुष्प्रभाव दवा लेते समय जी मिचलाना या उलटी आ जाना होता है।कभी कभी मुंह में छाले होना,बाल अधिक गिरना, रक्त में सफ़ेद कणों का कम होना या जिगर पर सूजन आना भी इसका दुष्प्रभाव हो सकता है। जिगर की सूजन अधिक तीव्र नहीं होती परन्तु इस दवा के साथ शराब के सेवन से यह दिष्प्रभाव अधिक हो सकता है।अन्य दुष्प्रभावों को कम करने के लिए फोलिक एसिड व् फोलिनिक एसिड नमक विटामिन दिए जा सकते हैं।इस दवा को लेते हुए संक्रमित रोगों के बढ़ने की आशंका भी अनुसन्धान के दौरान बताई गयी है परन्तु रोज़मर्रा में यह नहीं देखा जाता है सिवाय चिकन पॉक्स इन्फेक्शन के।इस दवा के दुष्प्रभाव अजन्मे शिशु पर पड़ सकते हैं,इसीलिए इस दवा को लेते हुए महिलाओं को गर्भ धारण नहीं करना चाहिए।
इन औषधियों का उपयोग आमतौर से तब किया जाता है जब यह बीमारी स्टेरॉयड्स या मेथोट्रेक्सेट से काबू में नहीं आ पाती।

अन्य एंटी इंफ्लेमेटरी दवाएं:
मेथोट्रेक्सेट की ही भांत साइक्लोस्पोरनि भी लम्बे समय तक इस बीमारी को काबू में रखने के लए दी जाती है।लम्बे समय तक दए जाने से इस बीमारी के कुछ दुष्प्रभाव हो सकते हैं जैसे उच्च रक्तचाप,शरीर पर अत्यधक बाल आना,मसूड़े सूज जाना व् गुर्दे पर सूजन आना। माइकोफेनोलेट मॉफेटल नामक दवा भी लम्बे समय तक दी जाती है।यह दवा लेने पर आमतौर से कोई तकलीफ नहीं होती पर कभी कभी इस दवा से पेट दर्द,दस्त व् संक्रमत रोगों में बढ़ोतरी हो सकती है। जब अन्य दवाओं से बीमारी काबू में न आ पाये अथवा जब बीमारी बहुत तीव्र हो तब साइक्लोफोस्फामाईड नामक दवा का उपयोग कया जाता है।

इंट्रावेनस इम्मुनोग्लोब्युलन(आई.वी.आई.जी.)
इसमें रक्त में पायी जाने वाली एंटीबाडीज को इक्कट्ठा कया जाता है,यह नस के द्वारा दया जाता है व् प्रज्ज्वलन को काम करने में मदद करता है। इसके काम करने के तरीके के बारे में पूरी तरह से जानकारी नहीं है।

भौतक चकित्सा और व्यायाम
इस बीमारी में मांसपेशयों की मज़ोरी,जोड़ों में सूजन व् अकड़न रहती है जसिके कारण चलने फरिने में तकलीफ होती है। प्रभावत मांसपेशयों में सूजन के कारण अंगों को हलाने में तकलीफ होती है।भौतक चकित्सा(फजियो थेरेपी)की मदद से इन समस्याओं का समाधान कया जा सकता है।बच्चों व् अभभावकों को मांसपेशयों की ताकत व् फटिनेस के बारे में सखाया जाता है।व्यायाम से मांसपेशयों में ताकत बानी रहती है व् यह महत्वपूर्ण है की अभभावक इसमें बच्चों को प्रोत्साहत करते रहे जसिसे वह लम्बे समय तक व्यायाम सरलता से कर पाएं।

सह औषध
सही मात्र में कैल्शयिम व् वटिामनि डी लेना अत्यंत महत्वपूर्ण है।

२.६.इलाज कब तक चलना चाहए?
प्रत्येक बच्चे के लए इलाज का दौरान भन्नि होता है और बीमारी की तीव्रता पर नर्भिर करता है।अधकितर बच्चों का इलाज १-२ वर्ष तक चलता है पर कुछ बच्चों का इलाज कई साल तक चल सकता है।इलाज का प्रमुख लक्ष्य बीमारी पर काबू पाना होता है।जब बच्चे की बीमारी लम्बे समय तक असक्रयि रहती है तब दवा धीरे धीरे काम कर के बंद करी जाती है।बीमारी को असक्रयि तब कहा जाता है जब बच्चे में बीमारी के कोई भी लक्षण न दखिें व् रक्त की सभी जाँचे भी सामान्य हों।असक्रयि बीमारी को सावधानी से परखना पड़ता है व् सभी पहलुओं पर ध्यान देने की आवश्यकता होती है।

२.७. अपरम्परागत व् वैकल्पकि चकित्सा पद्धत के बारे में बताएं?
इस बीमारी के लए कई तरह की अपरम्परागत व् वैकल्पकि चकित्सा बताई जाती है जो

परविारजनों को भ्रमति कर सकती है।इनमें से अधकितर चकित्सा पद्धतयिों के सफल होने का कोई ठोस सबूत नहीं है।इन चकित्सा पद्धतयिों को शुरू करने के पहले इनके बारे में वस्तार से जानना चाहए क्योंकी अधकितर इनकी वजह से समय व् पैसे की बर्बादी होती है व् बच्चे पर भारी भी पड़ता है।यदि अभभिावक इन चकित्सा पद्धतयिों को आज़माना चाहते हैं तब बेहतर होता है यदि वह इस बारे में अपने बच्चों के गठयिा रोग वशिेषज्ञ से सलाह मश्वरा कर लें क्योंकि कुछ दवाएं आपस में एक दूसरे के वपिरीत भी कार्य कर बच्चे को नुक्सान पहुंचा सकती हैं।अधकितर आपके चकित्सिक को अन्य पद्धति की दवा साथ में देने से कोई आपत्ति नहीं होगी।यह ध्यान रखना महत्वपूर्ण है की आप दवाएं खास तौर से स्टेरॉयड्स अपने आप बनिा चकित्सिक की सलाह के बंद न करें क्योंकि यह दवाएं बंद करने से बीमारी की तीव्रता बढ़ सकती है।यदि आपको दवाओं के या बीमारी के वषिय में कोई भी संदेह हो या प्रश्न हो तो नस्संकोच अपने चकित्सिक से इस वषिय पर चर्चा करें।

२.८. जांच पड़ताल

नयिमति रूप से जांच महत्वपूर्ण होती है।इन मुलाकातों के दौरान बच्चे की बीमारी व् दवाओं से हो सकने वाले दुष्प्रभाव की जांच की जा सकती है।क्योंकि यह तकलीफ शरीर हे हर अंग में हो सकती है इसीलिए पूरी शारीरकि जाँच करना आवश्यक होता है।कुछ मुलाकातों में मांसपेशयिों की ताकत भी वशिेष स्कोर के द्वारा की जाती है।दवाओं के असर व् बीमारी की तीव्रता देखने के लिए समय समय पर रक्त की जाँच भी करनी होती है।

२.९. प्रोग्नोसिस (दीर्घ कालकि परणिाम)

यह बीमारी आम तौर से तीन में से एक तरह से रूप लेती है:
मोनोसाइक्लकि दौर: इसमें बीमारी एक बार तीव्र रूप से आती है और आम तौर से दो साल के अंदर अंदर शांत हो जाती है व् इसके लक्षण दोबारा दखिाई नहीं देते; पॉलीसाइक्लकि दौर: इसमें बीमारी लम्बे समय के लिए शांत हो जाती है(इस दौरान बीमारी का कोई भी लक्षण देखने में नहीं आता और बच्चा ठीक रहता है) पर बीमारी के लक्षण फरि से दखिाई देने लगते हैं,अधकितर यह लक्षण दवा कम करने अथवा रोकने पर वापसि आते हैं। क्रोनकि सक्रयि दौर:इस प्रकार की बीमारी की वशिेषता है की इलाज के बाद भी बीमारी सक्रयि रहती है(क्रोनकि रेमटिंट सक्रयि दौर); इस तरह की बीमारी में सबसे अधकि जटलिताएं पायी जाती हैं। इस बीमारी से पीड़ति बच्चे व्यस्कों की तुलना में बेहतर रहते हैं और उन्हें कैंसर होने की सम्भावना भी कम होती है।जनि बच्चों को अंदरूनी अंगों पर इस बीमारी का प्रभाव होता है जैसे की दमिाग,आंतें,फेफड़े व् दलि इत्यादि,उन बच्चों की बीमारी अधकि तीव्र होती है।यह बीमारी जानलेवा भी हो सकती है पर यह इस पर नर्भिर करता है कि बीमारी कि तीव्रता कितनी है, बीमारी कि वजह से कौन से अंगों पर प्रभाव पड़ा है और त्वचा के नीचे कि परत पर कैल्शयिम का जमाव(कालसनिोसिस) तो नहीं हो गया है।दीर्घ कालकि तकलीफें आम तौर से मांसपेशयिों के छोटे हो जाने से(कॉट्रक्चर),मांसपेशयिां पतली होना व् कालसनिोसिस कि वजह से होती हैं।