



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

स्केलेरोडर्मा

के संस्करण 2016

2. स्केलेरोडर्मा के वभिन्न प्रकार

2.1 सीमति स्केलेरोडर्मा

2.1.1 सीमति स्केलेरोडर्मा की पुष्टि कैसे की जाती है?

चमडी का सख्त होना इस बीमारी की तरफ इंगति करता है। अधिकतर शुरुआत में दाग के चारो तरफ लाल या बैंगनी रंग की रेखा होती है जो प्रज्वलन को दर्शाती है। देर बाद गोरे लोगों में चमडी भूरी और फरि सफेद हो जाती है। इस दशा की पुष्टि चमडी के दाग को देख कर की जाती है।

लीनयिर स्केलेरोडर्मा बांह या टांग पर लम्बी लकीर की तरह दखायी देता है। इसमें चमडी के नीचे भाग जैसे मांसपेशियां और हड्डी भी प्रभावति हो सकते है। कभी-कभी लीनयिर स्केलेरोडर्मा में चेहरे या सरि पर भी प्रभाव पड सकता है। खून की जांच प्रायः सही होती है। अंदरूनी अंग भी प्रभावति नही होते। प्रायः चमडी के टुकडे की जांच बीमारी को पहचानने में मदद करती है।

2.1.2 सीमति स्केलेरोडर्मा का क्या इलाज है?

इलाज का मकसद प्रज्वलन को जल्दी से जल्दी रोकना है। यह दवायें चमडी मोटी होने पर ज्यादा असर नहीं करती है। प्रज्वलन का अंतमि परणाम शरीर का कडा होना है। इलाज का मकसद प्रज्वलन को रोकना अतः चमडी को कडा होने से रोकना है। जब एक बार प्रज्वलन रूक जाता है तो कडापन भी कम हो सकता है और चमडी फरि मुलायम हो सकती है।

इलाज, कोई दवा न देने से लेकर सेटरोइड या मेथोटेरेक्सेट के प्रयोग तक हो सकता है। इन दवा के कारगर होने व दुष्परणाम न होने के प्रमाण उपलब्ध है। इस इलाज को बाल संधवात विशेषज्ञ की देखरेख में लेना चाहिये। यह प्रक्रिया अपने आप कुछ सालों में ठीक हो सकती है और दोबारा उभर भी सकती है।

बहुत मरीजों में प्रज्वलन अपने आप रुक जाता है पर इसमें कुछ साल लग सकते है। कुछ में प्रज्वलन कई सालों तक रहता है और कुछ में ठीक हो कर दुबारा हो जाता है। जनि मरीजों में गंभीर प्रज्वलन रहता है उन्हें सख्त दवा देनी पड़ सकती है।

लीनयिर स्क्लेरोडर्मा में फीजियोथेरैपी बहुत जरूरी है। यदि जोड़ के उपर की चमड़ी सख्त हो गयी है तो जोड़ को हिलाते रहना चाहिये। जरूरत पडने पर थोडे खचाव के साथ। यदि टांग प्रभावति हो तो दो टांगों की लम्बाई में फर्क आ सकता है जिससे लंगडापन हो सकता है। लंगडेपन से पीठ कूलहे व घुटने के जोडो में अधिक खचाव पडता है। छोटे टांग के जूते के अंदर एड़ी लगाने से टांग की लम्बाई बराबर हो जाएगी और चलने भागने अ खड़े होने पर कोई स्ट्रेन नहीं पड़ेगा। क्रीम से सख्त चमड़ी की मालिश करने से चमड़ी मुलायम हो सकती है। चेहरे पर दाग छुपाने के लिये क्रीम (डाई व प्रसाधन क्रीम) का इस्तेमाल किया जा सकता है।

2.1.3 लम्बे समय के बाद इस बीमारी में क्या होता है?

समिति स्क्लेरोडर्मा कुछ सालों तक ही बढ़ता है। चमड़ी का कठोरपन कुछ सालों के बाद रुक जाता है पर बीमारी कई सालों तक सक्रिय रह सकती है। मॉरफेआ के दाग सर्फ रंग बदल लेते है और कुछ समय बाद कठोर चमड़ी भी मुलायम हो जाती है। कुछ धब्बे प्रज्ज्वलन खत्म होने के बाद ज्यादा दिखाई पड़ते है क्योंकि उन का रंग बदल जाता है। लीनयिर स्क्लेरोडर्मा में प्रभावति भाग के कम बढ़ने से व् मास्पेशओ व् हड्डीओं के कम बढ़ने से बच्चे की दोनों तरफ की बढ़त में फर्क आ जाता है. यदि जोड़ के ऊपर की चमड़ी प्रभावति तो जोड़ टेड़ा हो जाता है।

2.2 सस्टिमिक स्क्लेरोसिस

2.2.1 सस्टिमिक स्क्लेरोसिस की पुष्टि कैसे की जा जाती है? उसके मुख्य लक्षण क्या है?

स्क्लेरोडर्मा की पुष्टि मरीज के लक्षण व उसका नरिक्षण कर के की जाती है। कोई एक खून का टेस्ट इसकी पुष्टि नहीं कर सकता है। टेस्ट अन्य बीमारिया जो स्क्लेरोडर्मा के जैसी लगती है को खारजि करने में, बीमारी की सक्रियता व और अंगो पर प्रभाव को जानने के लिए किये जाते है। इसके शुरूआती लक्षण है उंगलियों और पंजों में ठंड के दौरान रंग बदलना (रेनाड प्रक्रिया), उंगलियों के पोरों में घाव होना। उंगलियों, पंजेव नाक की चमड़ी जल्दी सख्त व चमकदार हो जाती है। सख्तपन धीरे-धीरे बढ़ता है और आखिर में शरीर के सारे भागो में फैल जाता है।

बीमारी के दौरान मरीज की चमड़ी में और फर्क आ सकता है जैसे खून की नसे दिखाई देना (तेलेंगेक्टेसआ) चमड़ी का पतला हो जाना और चमड़ी के नीचे कैल्शियम जम जाना। शुरू में उंगलियों में सूजन व जोडों में दर्द हो सकता है। बीमारी के दौरान अंदरूनी अंग प्रभावति हो सकते है और बीमारी का अंतमि परणाम अंदरूनी अंगो के प्रभाव व उसकी गंभीरता पर नरिभर करता है। यह आवश्यक है कि हर अंग पर प्रभाव के लिये जांच की जाये परन्तु इस बीमारी के लिये कोई विशेष जांच नही है। अन्दरूनी अंग भी प्रभावति हो सकते है और बीमारी की गंभीरता अन्दरूनी अंग के प्रकार व उसकी गंभीरता पर नरिभर करती है। यह महत्वपूर्ण है की सब अन्दरूनी अंगो (फेफड़े , आंत , दलि) की जांच कर उन पर प्रभाव व उनकी कार्य क्षमता जान ली जाये।

खाने की नली पर प्रभाव बीमारी की शुरूआत में अधिकतर बच्चों में पाया जाता है। इससे पेट

में जलन (जो अम्ल के पेट से खाने की नली में जाने के कारण होता है) और खाना नगिलने में तकलीफ हो सकती है।। देर बाद पूरी आंत पर इसका प्रभाव पडता है जिससे पेट फूल जाता है और पाचन क्रिया पर प्रभाव पडता है। प्रायः फेफडों पर प्रभाव भी पाया जाता है। हृदय और गुरदो पर भी इस बीमारी का असर हो सकता है। स्क्लेरोडर्मा के लिए कोई वषिश जाँच नहीं है। जो डाक्टर ससिटमकि स्क्लेरोडर्मा के मरीजों की देख रेख करते है वह समय समय पर अंदरूनी अंग की जाँच करते रहते है यह देखने के लिए कि अंदरूनी अंग पर प्रभाव है या नहीं और वो बढ़ या घट रहा है।

2.2.2 ससिटमकि स्क्लेरोसिस का बच्चे मे क्या इलाज है?

बाल संधवात वषिशज्ञ जो स्क्लेरोडर्मा के इलाज में नपुण हो वही इसके इलाज का सही नर्णय ले सकते है। हृदय व गुरदा रोग वषिशज्ञ से भी सलाह की जरुरत पडती है। स्टीरोइड के साथ-साथ मेथोट्रेक्सेट और मकिोफेनोलेट का प्रयोग किया जाता है। जब फेफडों या गुरदे पर प्रभाव हो तो इक्लोफोसफामाइड का प्रयोग किया जाता है। रेनोड प्रक्रिया के लिये खून की दौडान को बनाये रखने के लिये गर्म रहना चाहिये जिससे चमडी में घाव नही हो। कभी-कभी खून का दौडान बढ़ाने वाली दवा देनी पडती है। कोई भी दवा इस रोग में प्रभावशाली नही दखाई गई है। हर मरीज में वभिन्न दवाएं जो अन्य ससिटमकि स्क्लेरोसिस मरीजों में कारगर पायी गयी है का प्रयोग कर उस मरीज में सबसे कारगर इलाज पाया जा सकता है। अभी इस दशा में जांच की जा रही है और आशा है कि अगले कुछ वर्षों में बेहतर दवा ढूंढ ली जायेगी। बहुत गंभीर मरीजों में बोन मेरो प्रत्यारोपण किया जा सकता है। बीमारी के दौरान जोडों और फेफडों की कार्यक्षमता को बनाये रखने के लिये व्यायाम की जरुरत है।

2.2.3 लम्बे दौरान में ससिटमकि स्क्लेरोडर्मा को क्या होता है?

ससिटमकि स्क्लेरोसिस एक जान लेवा बीमारी है। बीमारी का अंतमि परणाम अंदरूनी अंगो (दलि, गुरदे व फेफडे)के प्रभाव व उसकी गंभीरता पर नर्भर करता है। कुछ मरीजों में बीमारी लम्बे दौरान के लिए स्थिर हो जाती है।