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

स्केलेरोडर्मा

के संस्करण 2016

2.स्केलेरोडर्मा के विभिन्न पकार

2.1 सीमित स्केलेरोडर्मा

2.1.1 सीमित स्केलेरोडर्मा की पुष्टि कैसे की जाती है?

चमडी का सख्त होना इस बीमारी की तरफ इंगित करता है। अधिकतर शुरूआत 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 फिर सफेद हो जाती है। इस दशा की पुष्टि चमडी के दाग को देख कर की जाती है।

लीनियर स्केलेरोडर्मा बांह या टांग पर लम्बी लकीर की तरह दिखायी देता है। इसमें चमडी के नीचे भाग जैसे मांसपेशियां और हड्डी भी प्रभावित हो सकते है। कभी-कभी लीनियर स्केलेरोडर्मा में चेहरे या सिर पर भी प्रभाव पड सकता है। खून की जांच प्राय: सही होती हैA अंदरूनी अंग भी प्रभावित नही होते।प्राय: चमडी के टुकडे की जांच बीमारी को पहचानने में मदद करती है।

2.1.2 सीमित स्केलेरोडर्मा का क्या इलाज है?

इलाज का मकसद प्रज्वलन को जल्दी से जल्दी रोंकना है। यह दवायें चमडी मोटी होने पर ज्यादा असर नहीं करती है। प्रज्वलन का अंतिम परिणाम शरीर का कडा होना है। इलाज का मकसद प्रज्वलन को रोकना अत: चमडी को कडा होने से रोकना है। जब एक बार प्रज्वलन रूक जाता है तो कडापन भी कम हो सकता है और चमडी फिर मुलायम हो सकती है।

इलाज, कोई दवा न देने से लेकर सेटरोइड या मेथोट्रेक्सेट के प्रयोग तक हो सकता है ।इन दवा के कारगर होने व दुष्परिणाम न होने के प्रमाण उपलब्ध है। इस इलाज को बाल संधिवात 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 प्रज्जवलन कई सालों तक रहता है और कुछ में ठीक हो कर दुबारा हो जाता है। जिन मरीजों में गंभीर प्रज्जवलन रहता है उन्हें सख्त दवा देनी पड़ सकती है।

लीनियिर स्केलेरोडर्मा मे फीजियोथेरैपी बहुत जरूरी है। यदि जोड़ के उपर की चमडी सख्त हो गयी है तो जोड़ को हिलाते रहना चाहिये। जरूरत पड़ने पर थोडे खिंचाव के साथ। यदि टांग प्रभावित हो तो दो टांगों की लम्बाई में फर्क आ सकता है जिससे लंगडापन हो सकता है। लंगडेपन से पीठ कूल्हे व घुटने के जोडो में अधिक खिंचाव 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?

सिमित 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 सिर्फ रंग बदल लेते है और कुछ समय बाद कठोर चमड़ी भी मुलायम हो जाती है। कुछ धब्बे प्रज्जवलन खत्म होने के बाद ज्यादा दिखाई पड़ते है क्योंकि उन का रंग बदल जाता है।
लीनियिर स्क्लेरोडर्मा में प्रभावित भाग के कम बढ़ने से व् मासपेशिओ व् हड्डीओं के कम बढ़ने से बच्चे की दोनों तरफ की बढ़त में फर्क आ जाता है. यदि जोड़ के ऊपर की चमड़ी प्रभावित तो जोड़ टेड़ा हो जाता है।

2.2 सिस्टेमिक स्केलेरोसिस

2.2.1 सिस्टेमिक स्केलेरोसिस की पुष्टि कैसे की जा जाती है? उसके मुख्य लक्षण क्या है?

स्क्लेरोडर्मा की पुष्टि मरीज के लक्षण व उसका निरिक्षण कर के की जाती है। कोई एक खून का टेस्ट इसकी पुष्टि नहीं कर सकता है। टेस्ट अन्य बीमारिया जो स्क्लेरोडर्मा के जैसी लगती हैं को ख़ारिज करने में, बीमारी की सक्रियता व और अंगो पर प्रभाव को जानने के लिए किये जाते है। इसके शुरूआती लक्षण हैं उंगलियों और पंजों में ठंड के दौरान रंग बदलना (रेनाड प्रक्रिया), उंगलियों के पोरों में घाव होना। उंगलियों, पंजेव नाक की चमडी जल्दी सख्त व चमकदार हो जाती है। सख्तपन धीरे-धीरे बढता है और आखिर मे शरीर के सारे भागो मे फैल जाता है।
बीमारी के दौरान मरीज की चमड़ी में और फर्क आ सकता है जैसे खून की नसे दिखाई देना (तेलेंगेक्टेसिआ) चमड़ी का पतला हो जाना और चमड़ी के नीचे कैल्शियम जम जाना।शुरू मे उंगलियो में सूजन व जोडों मे दर्द हो सकता है। बीमारी के दौरान अंदरूनी अंग प्रभावित हो सकते हैं और बीमारी का अंतिम परिणाम अंदरूनी अंगो के प्रभाव व उसकी गंभीरता पर निर्भर करता है। यह आवश्यक है कि हर अंग पर प्रभाव के लिये जांच की जाये परन्तु इस बीमारी के लिये कोई विशिष जांच नही है । अन्दरूनी अंग भी प्रभावित हो सकते है और बीमारी की गंभीरता अन्दरूनी अंग के प्रकार व उसकी गंभीरता पर निर्भर करती है। यह महत्वपूर्ण है की सब अन्दरूनी अंगो(फेफड़े ,आंत , दिल) की जाँच कर उन पर प्रभाव व् 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 निगलने 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। प्राय: फेफडों पर प्रभाव भी पाया जाता है। हृदय और गुर्दो पर भी इस बीमारी का असर हो सकता है। स्क्लेरोडर्मा के लिए कोई विषिश जाँच नहीं है। जो डाक्टर सिस्टमिक 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 सिस्टेमिक स्केलेरोसिस का बच्चो मे क्या इलाज है?

बाल संधिवात विशिषज्ञ जो स्केलेरोडर्मा के इलाज में निपुण हो वही इसके इलाज का सही निर्णय ले सकते हैं। हृदय व गुर्दा रोग विशिषज्ञ से भी सलाह की जरुरत पडती है। स्टीरोइड के साथ-साथ मेथोट्रेक्सेट और मिकोफेनोलेट का प्रयोग किया जाता है। जब फेफडों या गुर्दे 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 बढाने वाली दवा देनी पडती है। कोई भी दवा इस रोग में प्रभावशाली नही दिखाई गई है। हर मरीज में विभिन्न दवाएं जो अन्य सिस्टमिक स्क्लेरोसिस मरीजों में कारगर पायी गयी है का प्रयोग कर उस मरीज में सबसे कारगर इलाज़ पाया जा सकता है। अभी इस दिशा 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 जरूरत है।

2.2.3 लम्बे दौरान में सिस्टमिक स्क्लेरोडर्मा को क्या होता है?

सिस्टमिक स्क्लेरोसिस एक जान लेवा बीमारी है। बीमारी का अंतिम परिणाम अंदरूनी अंगो (दिल,गुर्दे व फेफड़े)के प्रभाव व उसकी गंभीरता पर निर्भर करता है। कुछ मरीजों में बीमारी लम्बे दौरान के लिए स्थिर हो जाती है।