



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

कावासाकी रोग

के संस्करण 2016

1. कावासाकी क्या है ?

1.1 यह क्या है ?

यह रोग पहली बार अंग्रेजी चिकित्सा साहित्य में 1967 में एक जापानी बालरोग विशेषज्ञ द्वारा बताया गया था (इस रोग का नाम उनके नाम पर रखा गया है)। उन्होंने बुखार, त्वचा पर लाल चकत्ते, लाल आँखें, गले और मुँह की लाली, हाथों और पैरों में सूजन और गर्दन में बड़े लम्फ नोड्स के साथ बच्चों के एक समूह की पहचान की। शुरु में इस रोग को म्यूकोक्यूटेनियस लम्फ नोड सिंड्रोम कहा जाता था। कुछ साल बाद हृदय जटिलताओं जैसे कोरोनरी धमनियों के एन्यूरिज्म (इन रक्त वाहिकाओं का फैलना) की जानकारी मिली। कावासाकी रोग एक तीव्र प्रणालीगत वैस्कुलाइटिस है, जिसका अर्थ है कि शरीर की किसी भी मध्यम धमनियों मुख्य रूप से कोरोनरी धमनियों में सूजन होती है और उनमें एन्यूरिज्मस बन सकते हैं। हालांकि अधिकतर बच्चे सिर्फ तीव्र लक्षण दिखाएंगे और दिल की कम्प्लीकेशन्स नहीं होंगी।

1.2 यह कतिना आम है ?

केडी एक दुर्लभ बीमारी है। लेकिन बचपन की अन्य आम वेस्कुलाइटिस की बीमारी जैसे कि हनिकोस्कोनलेन परप्युरा के समान आम बीमारी है। कावासाकी रोग को दुनिया भर में वर्णन किया गया है। हालांकि यह बीमारी जापान में ज्यादा आम है। यह लगभग विशेष रूप से छोटे बच्चों की एक बीमारी है। इस बीमारी के लगभग 85% बच्चे 5 साल से कम की उम्र के होते हैं। 18-24 महीने की उम्र के बच्चों में यह सबसे ज्यादा आम है। 3 महीने से कम और 5 साल से ज्यादा के बच्चों में यह बीमारी कम पाई जाती है। परन्तु इन बच्चों में कोरोनरी एन्यूरिज्म बनने का खतरा ज्यादा होता है। लड़कियों की तुलना में लड़कों में अधिक आम है। हालांकि साल के किसी भी समय में इस बीमारी के मामले पाए जा सकते हैं, पर कुछ मौसमी भी पाई जाती है। देर की सर्दियों में और बसंत ऋतु में इनकी संख्या में वृद्धि होती है।

1.3 इस बीमारी के कारण क्या है ?

केडी के कारण अस्पष्ट है हालांकि संक्रामक उत्पत्ति एक ट्रिगर होने का संदेह है। अतिसंवेदनशीलता या संक्रामक एजेंट द्वारा शुरु की गई अव्यवस्थिति प्रतिक्रिया, एक सृजन प्रक्रिया शुरु कर सकती है।

1.4 क्या यह वरिष्ठत में मली है ? मेरे बच्चों को यह बीमारी क्यों है ? क्या इससे बचाया जा सकता है ? क्या यह संक्रामक है ?

केडी एक वंशानुगत बीमारी नहीं है, हालांकि एक अनुवंशिक गड़बड़ी का संदेह है। ऐसा बहुत दुर्लभ है कि एक ही घर में इस बीमारी से दो सदस्य ग्रसति हो। यह संक्रामक नहीं है। वर्तमान में, इस बीमारी से बचने का कोई तरीका नहीं है। एक बच्चे में इस बीमारी का दोबारा होना संभव है, परन्तु बहुत दुर्लभ है।

1.5 मुख्य लक्षण क्या है ?

बीमारी अस्पष्टीकृत तेज बुखार के साथ प्रस्तुत करता है। बच्चा आमतौर पर चड़िचड़ा होता है। बुखार शुरु होने के साथ-साथ कुछ दिन बाद आँखें लाल हो जाती हैं, परन्तु कोई मवाद या सूत्राव के बिना। बच्चे में विभिन्न प्रकार के त्वचा के चकते बन जाते हैं। जैसे कि खिसरे या स्कारलेट फीवर की तरह, लाल रंग के दाने, पेप्यूलस आदि। त्वचा के चकते ज्यादातर ट्रंक और हाथ पैरों पर और डायपर क्षेत्र में होते हैं और यह त्वचा पर लालिमा ला सकता है या उसे छील सकता है।

मुंह में परिवर्तन जैसे चमकदार लाल फटे होंठ, जीभ लाल (आमतौर पर स्ट्राबेरी जीभ कहा जाता है) और ग्रसनी में लाली हो सकती है। हाथ और पैरों में लाली और सूजन आ सकती है। हाथों और पैरों की अंगुलियों में सूजन आ सकती है। इसके बाद त्वचा एक विशेष तरह से छलिना शुरु होती है, यह अंगुलियों की नोक से शुरु होती है (दूसरे से तीसरे हफ्ते में)। आधे से ज्यादा बच्चों में गर्दन का एक लम्फ नोड बढ़ जाता है, ज्यादातर 1.5 सै.मी. से ज्यादा और सिर्फ एक ही तरफ।

कभी-कभी अन्य लक्षण जैसे जोड़ों में दर्द या सूजन, पेट में दर्द, दस्त, चड़िचड़ापन या सरिदर्द भी हो सकते हैं। जनि देशों में बी.सी.जी. का टीका दिया जाता है (जोकि टीबी की बीमारी से बचाता है), छोटे बच्चों में उस नशान क्षेत्र का लाल होना भी देख सकता है। हृदय का शामिल होना इस बीमारी का सबसे गंभीर लक्षण है। इससे लंबी अवधि जटिलताओं की संभावना होती है। दिल में मरमर्स, ताल गड़बड़ी और अल्ट्रासाउण्ड असामान्यताएं हो सकती हैं। दिल की सभी परतों में थोड़ी सूजन आ जाती है। पेरिकार्डिटिस (हृदय की बाहरी झल्लिर की सूजन), मायोकार्डिटिस (हृदय की मांसपेशी की सूजन) और वाल्व भी शामिल हो सकती हैं। हालांकि इस बीमारी की मुख्य विशेषता कोरोनरी धमनियों में एन्यूरिज्म बनना है।

1.6 क्या यह बीमारी सब बच्चों में एक जैसी होती है ?

रोग की गंभीरता हर बच्चे में अलग होती है। सारे लक्षण हर बच्चे में नहीं होते और हृदय का प्रभावति होना भी ज्यादातर रोगियों में नहीं होता है। जनि बच्चों को इलाज मलितता है, उनमें

100 में से लगभग 2 से 6 बच्चों में एन्यूरजिम बनते हैं। कुछ बच्चों में (विशेष रूप से 1 वर्ष से छोटे) यह बीमारी अधूरे रूप से आती है, जिसका अर्थ है कि उनमें बीमारी के सारे लक्षण नहीं दिखाई देते, जिससे नदान और अधिक कठिन हो जाता है। इनमें से कुछ बच्चों में एन्यूरजिम भी बन जाते हैं। इन्हें असामान्य केडी का नदान दिया जाता है।

1.7 क्या बच्चों में यह बीमारी बड़ों से कुछ अलग होती है ?

यह ज्यादातर बच्चों की बीमारी है, हालांकि वयस्कता में केडी की रिपोर्ट्स बहुत कम हैं।

2. नदान और इलाज

2.1 इसका नदान कैसे होता है ?

केडी एक नैदानिक या बैडसाइड नदान है। इसका मतलब यह है कि नदान केवल एक चिकित्सक द्वारा एक नैदानिक मूल्यांकन के आधार पर किया जाता है। एक निश्चित नदान बनाने के लिए 5 दिन का अस्पष्टीकृत तेज बुखार और नमिन 5 में से कोई 4 विशेषताएं होना जरूरी है- द्विपक्षीय नेत्रश्लेष्मलाशोथ (यानी नेत्रगोलक कतर झलिली की सूजन), बड़े हुए लम्फ नोड्स, त्वचा पर लाल चकत्ते, मुंह और जीभ पर लाली और हाथ पैर में बदलाव। डॉक्टर को पुष्टि करनी होगी कि कोई अन्य बीमारी नहीं है जिसके लक्षण भी ऐसे ही हो सकते हैं। कुछ बच्चों में यह बीमारी अधूरे रूप में दिखाई देती है। इसका मतलब यह है कि वे कम नैदानिक मापदंड के साथ प्रस्तुत करते हैं। जिससे नदान बनाने में कठिनाई होती है। ऐसे मामलों को अधूरा केडी कहा जाता है।

2.2 यह बीमारी कतिनी लंबी चलेगी ?

केडी के तीन चरण हैं – तीव्र चरण जो कि पहले 2 हफ्ते चलता है जिसमें बुखार और अन्य लक्षण दिखाई देते हैं। उपतीव्र चरण – दूसरे से चौथे हफ्ते तक जिसमें प्लेटलेट काउंट वृद्धि होनी शुरू होती है और एन्यूरजिम दिखाई दे सकते हैं और वसूली चरण पहले से तीसरे महीने तक जिसमें सब बदले हुए प्रयोगशाला परीक्षण परिणाम सामान्य हो जाते हैं और कुछ रक्त वाहिकाओं की असामान्यताएं (जैसे हृदय धमनियों का एन्यूरजिम) सामान्य होने लगता है या पूर्णतया सही हो जाता है।

अगर इलाज नहीं करते हैं तो बीमारी खुद को 2 हफ्ते में सीमित कर लेती है और हृदय धमनियों में हुई क्षति वैसी ही रह जाती है।

2.3 परीक्षण का क्या महत्व है ?

वर्तमान में ऐसा कोई टेस्ट नहीं है जिससे इस बीमारी का निर्णायक नदान बन सके। कुछ टेस्ट जैसे बढ़ा हुआ ई.एस.आर., बढ़ा हुआ सी.आर.पी., श्वेतरक्त रक्त कोशिकाओं में वृद्धि, अनीमिया (लाल रक्त कोशिकाओं में कमी) कम सीरम एलब्यूमिन और बढ़े हुए लीवर

एंजाइम्स नदिान में मदद कर सकते हैं । प्लेटलेट्स की संख्या (कोशिकाएं जोकि रक्त के थक्के में शामिल होती है) आमतौर पर बीमारी के पहले हफ्ते में सामान्य होती है, परन्तु दूसरे हफ्ते में बढ़ने लगती है और बहुत ज्यादा हो जाती है ।

बच्चों का समय-समय पर परीक्षण कराना चाहिए जब तक कि प्लेटलेट्स की संख्या और ई.एस.आर. सामान्य नहीं हो जाता ।

एक प्रारंभिक इलैक्ट्रोकार्डग्राम (ई.सी.जी.) और इकोकार्डग्राम किया जाना चाहिए । इकोकार्डग्राम से कोरोनरी धमनियों का आकार का मूल्यांकन और उनका फैलना एवं एन्यूरिजिम का पता लगा सकते हैं । जनि बच्चों की कोरोनरी धमनियों में असामान्यता पाई जाती है उनको अनुवर्ती इकोकार्डग्राम और अतिरिक्त अध्ययन और मूल्यांकन की जरूरत होगी ।

2.4 क्या इसे पूरी तरह ठीक किया जा सकता है ?

केडी के ज्यादातर बच्चों को ठीक किया जा सकता है । हालांकि कुछ बच्चों में उचित उपचार के बावजूद भी दिल की जटिलताओं का विकास हो सकता है ।

2.5 क्या-क्या इलाज होते हैं ?

नश्वति या संदग्ध केडी के बच्चे को अवलोकन और नगिरानी के लिए अस्पताल में भर्ती करना चाहिए और दिल की इनवोल्वमेंट के लिए मूल्यांकन करना चाहिए ।

दिल की जटिलताओं को कम करने के लिए जल्दी से जल्दी इलाज शुरु करना चाहिए ।

इलाज के लिए उच्च खुराक इम्युनोग्लोबुलिन और एसपीरनि दिया जाता है । इस इलाज से सूजन कम होगा और तीव्र लक्षणों में तुरन्त राहत मल्लेगी । उच्च खुराक आई.वी.आई.जी. खुराक का मुख्य हिससा है क्योंकि इससे ज्यादातर मरीजों में कोरोनरी असामान्यताओं का खतरा कम हो जाता है । हालांकि यह महंगा इलाज है, परन्तु वर्तमान में यही सबसे प्रभावी इलाज है । विशेष जोखिम कारकों के साथ रोगियों में एक साथ कार्टिकोस्टीरोइडस भी दिया जा सकता है । रोगी जोकि आई.वी.आई.जी. की एक या दो खुराकों से ठीक ना हो , उनके लिए दूसरे उपचार के तरीके जैसे उच्च खुराक कोर्टिकोस्टीरोइडस या बायोलोजिक दवा से इलाज किया जा सकता है ।

2.6 क्या आई.वी.आई.जी. से सब बच्चे ठीक हो जाते हैं ?

सौभाग्य से अधिकांश बच्चों को सिर्फ एक खुराक की आवश्यकता होगी । जनि को असर नहीं होता उनको आई.वी.आई.जी. की दूसरी खुराक या फिर कोर्टिकोस्टीरोइडस दिया जाता है । दुर्लभ मामलों में बायोलोजिक दवाईयां भी दी जा सकती है ।

2.7 दवाई के क्या दुष्प्रभाव हैं ?

आई.वी.आई.जी. चकित्सा आमतौर पर सुरक्षित है और अच्छी तरह से सहन हो जाती है ।

शायद ही कभी, तंत्रिका की सूजन (एसेप्टिक मैनजाइटिस) हो सकती है।
आई.वी.आई.जी. के उपचार के बाद, जीना तनु टीकाकरण स्थगित कर दिया जाना चाहिए। (हर टीकाकरण के बारे में अपने बाल चिकित्सक से परामर्श करें) एस्पेरिनि की ज्यादा खुराक से मतली या पेट खराब हो सकता है।

2.8 इम्यूनोग्लोबुलिन और उच्च खुराक एस्पेरिनि के बाद क्या उपचार दिया जाना चाहिए। इलाज कतिने समय तक चलेगा ?

बुखार उतरने के बाद (आमतौर पर 24-48 घंटे में) एस्पेरिनि की खुराक कम कर दी जाएगी। एस्पेरिनि की कम खुराक प्लेटलेट्स पर उसके प्रभाव के कारण दी जाती है। इसका मतलब है कि यह प्लेटलेट्स को एक दूसरे के साथ चपिकने से बचाती है। यह उपचार एन्यूरजिम के अन्दर और सूजन वाली रक्त धमनियों के अन्दर की सतह पर थरोम्बस (रक्त के थक्के) को बनने से रोकता है। थरोम्बस के बनने से उस रक्त वाहनि द्वारा दिये जाने वाले रक्त प्रवाह में रुकावट आ सकती है (जसिसे हृदय रोधगलन हो सकता है जोकि केडी की सबसे खतरनाक जटिलता होती है।) कम खुराक एस्पेरिनि इन्फ्लेमेटरी मार्कस के सामान्य हो जाने तक और फोलोअप ईको के सामान्य हो जाने तक दिया जाता है। जनि बच्चों को एन्यूरजिम लम्बे समय तक रहता है, उनको एस्पेरिनि या अन्य थक्का वरिधी दवाई डॉक्टर की देखरेख में लम्बे समय तक देनी होती है।

2.9 मेरा धर्म मुझे रक्त या रक्त उत्पादों का प्रयोग करने की अनुमति नहीं देता। अपरंपरागत या पूरक चिकित्सा के बारे में बताएं ?

इस रोग के लिए अपरंपरागत उपचार के लिए कोई जगह नहीं है। आई.वी.आई.जी. एक सद्धि उपचार है। कोर्टिकोस्टीरायड्स का इस्तेमाल प्रभावी हो सकता है यदि आई.वी.आई.जी. काम नहीं करता।

2.10 बच्चे की चिकित्सा देखभाल में कौन शामिल है ?

बालरोग विशेषज्ञ, बाल हृदय रोग विशेषज्ञ और बाल चिकित्सा रेह्यूमेटोलोजिस्ट, तीव्र चरण और अनुवर्ती में बच्चे का ख्याल रखेंगे। उन स्थानों पर जहां बाल चिकित्सा रेह्यूमेटोलोजिस्ट उपलब्ध नहीं है, हृदयरोग विशेषज्ञ के साथ-साथ, बालरोग विशेषज्ञ बच्चे का ख्याल रखेंगे, विशेष रूप से उन बच्चों का जिनको तकलीफ है।

2.11 बीमारी का दीर्घकालिक विकास क्या होगा ?

ज्यादातर बच्चों में नदान उत्कृष्ट है। यह बच्चे सामान्य जीवन जीते हैं और इनकी वृद्धि और विकास भी सामान्य होता है।
कोरोनरी धमनियों में असामान्यताओं के रहने की स्थिति में रोग का नदान मुख्य रूप से संबहनी संकुचन और अवरोधों के विकास पर निर्भर करता है। इन बच्चों को प्रारंभिक जीवन में दिल के लक्षण होने का खतरा होता है और इन्हें लम्बी अवधि के लिए एक हृदय रोग विशेषज्ञ जोकि केडी के बच्चों को लम्बी अवधि की देखभाल में अनुभव रखता है, की देखरेख में

रहना पड़ सकता है।

3. रोजमर्रा की जदिगी

3.1 इस रोग से बच्चों और परिवार के दैनिक जीवन पर क्या प्रभाव पड़ता है ?

अगर दिल पर असर न हो तो बच्चा और परिवार एक सामान्य जीवन जीते हैं। हालांकि कावासाकी रोग के लगभग सभी बच्चे पूरी तरह ठीक हो जाते हैं लेकिन बच्चा कुछ दिनों तक थका हुआ और चड़िचड़ा महसूस कर सकता है।

3.2 स्कूल का क्या करना होगा ?

एक बार यह बीमारी पूरी तरह नियंत्रित हो जाती है, जोकि वर्तमान के इलाज से लगभग संभव है और तीव्र चरण जब खत्म हो जाता है, बच्चे को अपने बाकी स्वस्थ साथियों के जैसे हर गतिविधियों में भाग लेने में कोई परेशानी नहीं होनी चाहिए। बच्चों के लिए स्कूल वैसा ही है जैसा बड़ों के लिए अपना काम। स्कूल एक ऐसा स्थान है जहां पर वह एक स्वतंत्र और उत्पादक व्यक्ति बनना सीखता है। अभिभावकों और शिक्षकों को हर संभव कोशिश करके बच्चे को सामान्य रूप से स्कूल की गतिविधियों में भाग लेने देना चाहिए जिससे वह न केवल एकेडमिक सफलता प्राप्त करे बल्कि अपने साथियों और बड़ों द्वारा स्वीकार किया जाए।

3.3 खेल के बारे में ?

खेल खेलना किसी भी बच्चे की रोजगर्रा की जदिगी का एक अनविार्य पहलू है। चकित्सा का एक उद्देश्य है बच्चे के लिए जतिना संभव हो सके एक सामान्य जीवन जीए और अपने साथियों से अलग ना समझे। जनि बच्चों को दिल की तकलीफ न हो उन्हें खेलने में और दिनभर की बाकी गतिविधियों में प्रतिबंध की जरुरत नहीं है। हालांकि जनि बच्चों को कोरोनरी धमनियों में एन्यूरज्म होते हैं, उन्हें विशेष रूप से कशिरावस्था में प्रतिस्पर्धा गतिविधियों में भाग लेने से पहले हृदयरोग विशेषज्ञ से परामर्श लेना चाहिए।

3.4 खानपान कैसा होना चाहिए ?

इसका कोई सबूत नहीं है कि आहार से इस रोग पर कुछ प्रभाव होता है। सामान्य तौर पर बच्चे को उसकी उम्र के लिए संतुलित सामान्य आहार का पालन करना चाहिए। स्वस्थ पर्याप्त प्रोटीन, कैल्शियम और विटामिन के साथ संतुलित आहार एक बढ़ते बच्चे के लिए जरुरी है कोर्टिकोस्टीरॉयडस से भूख बढ़ जाती है, इसलिए जनि बच्चों को यह दवाई मलि रही है उन्हें कम खाना खलाना चाहिए।

3.5 क्या बच्चे का टीकाकारण किया जा सकता है ?

आई.वी.आई.जी. के बाद जीना तनु टीकाकरण स्थगति कर दिया जाना चाहिए। बच्चे को क्या टीका दिया जाना है, यह एक चकित्सक का फैसला होना चाहिए। कुल मिलाकर टीकाकरण से रोग की गतविधि नहीं बढ़ती और केडी के बच्चों में इसका कोई बुरा असर नहीं होता। नॉन-लाईव कम्पोजिट टीके, केडी के बच्चों में सुरक्षित होते हैं, उन बच्चों में भी जो कि इम्यूनोसुप्रेसिव दवाईयां खा रहे हों। हालांकि ज्यादातर स्टडीज़ टीकाकरण से होने वाले दुर्लभ नुकसानों की जांच करने में असमर्थ है। जो बच्चे उच्च खुराक इम्यूनोसुप्रेसिव दवाइयों पर होते हैं, उन्हें चकित्सक द्वारा टीकाकरण के बाद रोगजनक वशिष्ट एंटीबाडी सांद्रता को मापने की सलाह दी जानी चाहिए।