www.printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro

Henoch-Schoenlein परपूरा

के संस्करण 2016

1. Henoch-Schoenlein परपूरा क्या है?

1.1 यह क्या है?

Henoch-Schoenlein परपूरा (HSP) में बहुत छोटी रक्त वाहिनियों में सूजन आती है। इस सूजन को वास्कुलिटिस कहते है। और आम तौर पर यह त्वचा, आंत और गुर्दे की छोटी रक्त वाहिनियों को प्रभावित करता है। इन रक्त वाहिनियों में से त्वचा में खून का रिसाव हो सकता है, जिसकी वजह से गहरे लाल या बैंगनी रंग के दाने आते है जिसे परपूरा कहते है। रक्त का रिसाव आंत या गुर्दो में भी हो सकता है, जिससे पेशाब तथा मल में खून पाया जा सकता है।

1.2 यह कितना आम है?

HSP, बचपन में आम तौर पर नहीं होता, ५ से १५ वर्ष के बीच आयु वर्ग के बच्चों में यह सबसे आम है। यह लड़कियों की तुलना में लड़को में ज्यादा आम है (२:१)।
इस बीमारी का कोई एक नस्लीय या भौगोलिक वितरण नहीं होता है। यूरोप और उत्तरी भागों में ज्यादातर सर्दियों में होता है लेकिन कुछ मामलो में वसंत के दौरान भी देखा जाता है। HSP लगभग प्रतिवर्ष १,००,००० में से २० बच्चो को प्रभावित करता है।

1.3 इस बीमारी का कारण क्या है?

HSP का कारण अज्ञात है। संक्रामक एजेंट (जैसे वायरस और बैक्टीरिया) बीमारी के लिए एक संभावित कारण माने जाते है। क्योंकि यह अक्सर ऊपरी श्वाश नली के संक्रमण के बाद होता है। हालांकि HSP ठंडे, जहरीले केमिकल पदार्थो, कीड़े के काटने और विशिष्ट खाद्य की एलर्जी से भी हो सकता है। HSP एक संक्रमण की प्रतिक्रिया हो सकती है। (बच्चे की रोग प्रतिरोधक क्षमता के अधिक प्रभाव के कारण)
HSP के घावों में प्रतिरक्षा प्रणाली के कुछ विशिष्ट उत्पाद जैसे IgA का जमा होना दर्शाता है कि प्रतिरक्षा प्रणाली की असामान्य प्रतिक्रिया त्वचा, गुर्दे, जोड़ आँत और कभी कभी दिमाग व वृषण की छोटी रक्त वाहिनियों को प्रभावित करता है जो इस रोग का कारण है।

1.4 क्या यह आनुवांशिक है ? क्या यह छूत बीमारी है? क्या इसे रोका जा सकता है?
HSP एक आनुवंशिक बीमारी नहीं है। यह संक्रामक नहीं है और रोका नही जा सकता है।

1.5 मुख्य लक्षण क्या है ?
प्रमुख लक्षण त्वचा में लाल चकत्ते है, जो HSP के सभी रोगियों में पाये जाते है। दाने आमतौर पर छोटे पित्ती लाल धब्बे या लाल ऊभार के साथ शुरू होते है, कुछ समय के बाद यह बड़े बैंगनी चकत्तों में बदल जाते है। इन उभरी हुए घावों को त्वचा में महसूस किया जा सकता है, इसलिए इसे "स्पर्शनीय परपूरा" कहते है। परपूरा आम तौर पर शरीर के निचले भागों और नितंबो पर दिखाई देता है। कभी कभी शरीर के अन्य भागों में भी (ऊपरी अंगो ट्रंक आदि) में भी हो सकता है।
अधिकतर रोगियों में (>६५%) जोड़ो में दर्द, सूजन तथा चलने में तकलीफ होती है। आमतौर पर घुटना व एड़ी और कभी कभी कलाई, कोहनी उंगलियाँ भी प्रभावित होती है। गठिया के साथ अंगों की सूजन और जोड़ो के आसपास दर्द होता है। विशेष रूप से बहुत छोटे बच्चों में हाथ और पैर के कोमल ऊतक, माथा और वृषण में सूजन, इस रोग में जल्दी दिखाई दे सकते है। जोड़ो के लक्षण अस्थायी होते है और कुछ दिनों या सप्ताह के भीतर चले जाते है।
वाहिनियों में सूजन होने की वजह से ६०% से अधिक रोगियों में पेट दर्द होता है, जो आमतौर पर रुक-रुक कर नाभि के आसपास होता है और कभी कभी आंतों में खून के रिसाव के साथ भी हो सकता है। कभी कभी आंत का असामान्य रूप से मुड़ा हुआ भाग जिसे इन्टूससेपशन कहते है, आंतो में रूकावट का कारण बन जाता है, जिसमे सर्जरी की आवश्यकता होती है।
गुर्दे की रक्त वाहिनियों में सूजन होने पर २०-३५% रोगियों में पेशाब में खून और प्रोटीन आने की संभावना होती है। गुर्दे की समस्या आमतौर पर गंभीर नहीं होती हैं। कुछ दुर्लभ मामलो में गुर्दे की बीमारी महीनों या वर्षों तक चल सकती है और गुर्दे की खराबी (१ – ५%) को बढ़ा सकती है। ऐसे रोगियों में उनके सामान्य चिकित्सक के साथ गुर्दा रोग विशेषज्ञ (Nephrologist) के सहयोग और सलाह की आवश्यकता होती है।
उपरोक्त लक्षण कभी-कभी त्वचा के लाल चकत्तों के कुछ दिनों पूर्व भी प्रकट हो सकते है। वे धीरे धीरे एक अलग क्रम में या एक साथ भी आ सकते है।
कभी कभी रक्त वाहिनियों में सूजन की वजह से अन्य लक्षण जैसे दौरे, दिमाग या फेफड़ों में खून का रिसाव और वृषण की सूजन भी देखे जा सकते है।

1.6 क्या यह रोग हर बच्चे में एक जैसा होता है?
रोग हर बच्चे में लगभग एक जैसा होता है, लेकिन हर रोगी में त्वचा और अंगो पर असर अलग हो सकता है।

1.7 क्या यह रोग बच्चों और बड़ों में अलग अलग होता है?
बच्चो में यह रोग बड़ों से अलग नहीं है, लेकिन यह युवा रोगियों में कभी कभी ही होता है।