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

कभी कभार होने वाले वास्कुलटिकि बीमारयिां

के संस्करण 2016

2. डायग्नोससि और इलाज़

2.1 वास्कुलटिसि के कतिने प्रकार है। वास्कुलटिसि को कैसे वर्गीकृत करते है।

बच्चों में वास्कुलटिसि वर्गीकरण रक्त वहनिओ के नाप पर नरि्भर करता है। बड़े माप की वास्कुलटिसि जैसे टकयासु आर्टेरटिसि एओर्टा और उसकी टहनयिाँ को प्रभावति करती है। मध्यम माप की वास्कुलटिसि गुर्दे ,आँत , दमिाग़ व दलि की धमनयिों को प्रभावति करती है (जैसे पोल्यार्टेरटिसि नोडोसा , कावासाकी बीमारी) । छोटे माप की वास्कुलटिसि छोटी धमनयिों को प्रभावति करती है (जैसे हनोक-शोलाइन परपूरा, चुरग स्ट्रॉस सड्रिोम , चमड़ी की लुककीटोक्लास्टकि वास्कुलटिसि , माइक्रोस्कोपकि पॉलीअनजटिसि) ।

2.2 इनके मुख्य लक्षण क्या है?

बीमारी के लक्षण खून की धमनयिों की स्थान (एहम अंग जैसे दमिाग़, दलि), तथा मात्रा (कुछ जगह या बहुत जगह) व खून के दौरे में कमी की मात्रा पर नरि्भर करते है। यह खून के दौरे में हलकी कमी से ले कर दौरा पूरा बंद होने तक हो सकता है जसिसे प्रभावति अंग में ऑक्सीजन व खाने की कमी हो जाती है। इससे अंग ख़राब हो जाते है। अंग नष्ट होने की मात्रा उसमें खराबी की मात्रा को दर्शाती है। हर बीमारी के अंतर्गत उसके लक्षण लखि गये है।

2.3 इनकी पुष्टि कैसे की जाती है?

वास्कुलटिसि की पुष्टि आसान नहीं है। इनके लक्षण बच्चों की अन्य बीमारयिों के जैसे होते है। इनके डायग्नोससि के लएि वशिषज्ञ लक्षण, खून व पैशाब की जाँचे व अन्य जाँच (जैसे अल्ट्रासाउंड, एक्सरे, सीटी व एमआरआई) को साथ मूल्यांकन कर सकते है। जहां जरुरत हो तो कोई अंग का छोटा टुकड़ा ले कर उसकी जाँच करनी पड़ती है। क्योंकि यह बीमारयिां बहुत कम पाई जाती है इसलयि बच्चे को अधकितर बड़े अस्पताल जहां वशिषज्ञ उपलब्ध हो भेजा जाना चाहयि।

2.4 क्या इनका इलाज़ है?
हाँ, आजकल इनका इलाज़ संभव है पर कुछ जटिल मरीजों में यह एक बड़ी चुनौती हो सकती है। अधिकतर मरीजों में ठीक इलाज़ से बीमारी पर काबू पाया जा सकता है।

2.5 इलाज़ किस प्रकार का है?
प्राइमरी वास्कुलटिस का इलाज़ लम्बे दौरान चलता है। उसका लक्षय बीमारी पर जल्दी से जल्दी काबू पाना है और उसे लम्बे समय तक काबू में रखना है, उसी समय यह भी देखना है कि दवा के बुरे असर ना हो । मरीज की उम्र व बीमारी की गंभीरता देख कर हर मरीज के लिए इलाज़ का चयन किया जाता है।
कॉर्टकोिस्टेरॉइड प्रतिरक्षा क्षमता कम करने वाली दवाये जैसे सिक्लोफोस्फेमिड के साथ बीमारी को काबू पाने में कारगार सिद्ध होते है।
बीमारी को लगातार काबू में रखने के लिए: अज़थीप्रीन , मेथोट्रेक्सेट, मयकोफेनॉलाट व थोड़ी मात्रा में प्रेड्नसिोलोन प्रयोग में लायी जाती हैं। अन्य कई दवाएं जो इम्यून सिस्टम को दबा कर रख सकती है को भी प्रयोग में लाया जाता है जब साधारण दवाएं काम नहीं करती। इनमे नए बिलोजिकल दवाये (जैसे टी एन ऍफ़ अवरोधक व रिटुक्सीमेब), कोल्चिसिन और थैलिडोमिड शामिल है।
लम्बे दौरान स्टेरॉयड से इलाज़ में , ऑस्टियोपोरोसिस से बचने के लिए पर्याप्त कैल्सियम व विटामिन दी लेना चाहिए। खून पतला करने के लिए दवाएं (एस्प्रिन या अन्य दवाये) और यदि ब्लड प्रेसर बढ़ जाये तो उसे कम करने वाली दवाएं भी प्रयोग में लानी पड़ती हैं। मांशपेशियों को सुधारने के लिए कसरत की जरूरत पड़ सकती है ,व बीमारी के तनाव से बचने के लिए मरीज व उसके परिवार की सामाजिक मदद करनी चाहिए।

2.6 और तरह के इलाज़ो के बारे में क्या?
बहु प्रकार के इलाज़ प्रचलित हैं व इससे मरीज व उसके परिवार भ्रमित हो जाते है। इन इलाज़ को प्रयोग करने से पहले उनके फयदे व हानि के बारे में सोच लें क्योंकि उनके कारगर होने का कोई सबूत नहीं है व वह महंगे होते है। यदि आप उन्हें प्रयोग करना चाहते है तो अपने डॉक्टर से सलाह लें। कुछ इलाज़ आपकी दवा के साथ बुरा असर कर सकते है। अधिकतर डॉक्टर उसके बारे में मना नहीं करेंगे जब तक आप बाकी इलाज़ करते रहेंगे। यह बहुत जरुरी है की आप अपनी दवा बंद न करें। यदि दवा आपकी बीमारी को नियंत्रित रखने में मदद कर रही हे तो उसको रोकना खतरनाक हो सकता है। दवा के बारे में अपने बच्चे के डॉक्टर से परामर्श करें।

2.7 जाँच
समय समय पर डॉक्टर की सलह लेने का मुख्य उद्देश्य बीमारी की दशा व दवा के बुरे असर को देखना है जिससे मरीज को ज्यादा फायदा हो सके । कितनी बार और कितने समय के बाद मरीज को देखा जाए ,बीमारी की गंभीरता व क्या दवाएं दी जा रही है पर निर्भर करता है ।

बीमारी की शुरुआत में मरीज को ओ पि डी में देखा जा सकता पर गंभीर मरीजों को भर्ती करने की जरुरत बार बार पड़ सकती है। जैसे बीमारी कंट्रोल में आ जाती है तो मरीज को कम बार अस्पताल आना पड़ता है।
वास्कुलिटिस के मूल्यांकन के कई तरीके है। बच्चे की स्थिति के बारे मे बदलाव के बारे मे पूंछने के साथ, पेशाब की जाँच व ब्लड प्रेशर की जाँच की जाती है। विस्तृत चिकित्सकीय परीक्षण के साथ मरीज के शिकायत के आधार पर बीमारी का मूल्यांकन किया जाता है। खून व पेशाब की जाँच के जरिये सूजन, अंगों में प्रभाव, दवा के कुप्रभाव का पता लगता है। दूसरे अंगों पर बीमारी का प्रभाव होने पर दूसरे विशिष्ट परीक्षण व (इमेजिंग) कराना पड़ सकता है।

2.8 बीमारी कब तक चलेगी?
वास्कुलिटिस बीमारी बहुत लम्बी चलती है, कई बार जिंदगी भर। बीमारी की शुरूआत अचानक हो सकती है जो कि बहुत गम्भीर व कभी कभी प्राणघातक हो सकती है और बाद में यह लम्बे दौरान रहने वाली बीमारी बन जाती है।

2.9 बीमारी की स्थिति आगे चलकर किस प्रकार रहेगी?
बीमारी की स्थिति हर मरीज में अलग-अलग होती है। बीमारी की स्थिति रक्त धमनी के प्रकार व बीमारी की गंभीरता पर निर्भर करती है। इसके अलावा बीमारी के प्रारम्भ व इलाज के बीच की समयावधि पर भी निर्भर करती है। साथ ही दवा के परिणाम पर भी निर्भर करती है। बीमारी की सक्रियता पर निर्भर करता है कि दूसरे अंग प्रभावित होते हैं या नहीं। यदि शरीर के जरूरी अंग प्रभावित हो गये तो बीमारी का प्रभाव लम्बे समय तक रहता है। यदि ठीक से इलाज किया जाये तो बीमारी पहले वर्ष में ठीक हो सकती है। हो सकता है मरीज पूरी जिंदगी ठीक रहे, मगर ज्यादातर मरीजों को लम्बे समय तक दवा खानी पड़ती है। बीमारी की सक्रियता घटती बढती रहती है जिसके कारण कभी कभी ज्यादा दवा की जरूरत पड सकती है। इलाज न होने पर बीमारी प्राणघातक हो सकती है। बीमारी का प्रतिशत कम होने के कारण बीमारी के लम्बे प्रभाव व प्राणघातकता के बारे मे आंकडे उपलब्ध नहीं है।