



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

कभी कभार होने वाले वास्कुलटिक बीमारियां

के संस्करण 2016

6. वेगनर्स ग्रैन्युलोमेटोसिस

6.1 ये क्या है?

यह एक लम्बे समय तक चलने वाली शरीर की धमनियों की सूजन है जो छोटी और मध्यम आकार की धमनियों को प्रभावित करती है। खासकर नाक और साइनस में, फेफड़ों में और गुरदों में। ग्रैन्युलोमेटोसिस शब्द का अर्थ है धमनियों के अंदर और चारों तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।

एम पी ए छोटी धमनियों को प्रभावित करती है। इन दोनों बीमारियों में एक एंटीबाडी जसि एनका (एंटी नुट्रोफिल सीतोप्लास्मिक एंटीबाडी) होती है; अतः इन बीमारियों को एनका से सम्बंधित बीमारियां भी कहा जाता है।

6.2 यह कतिना सामान्य है? क्या बच्चों में यह बीमारी बड़ों से अलग होती है?

यह एक असामान्य (कम पाई जाने वाली) बीमारी है, खासकर बच्चों में। एक साल में नये मरीजों की संख्या 1000000 बच्चों में लगभग एक से दो होती है। 97 प्रतिशत से ज्यादा गोरी चमड़ी वाले (कोकेशियन) होते हैं। बच्चों में यह बीमारी लडकों और लडकियों को समान रूप से प्रभावित करती है जबकि बड़ों में यह औरतों की अपेक्षा मर्दों को ज्यादा प्रभावित करती है।

6.3 इसके प्रमुख लक्षण क्या हैं?

अधिकतर मरीजों में साइन्युसाइटिस होता है जो एन्टीबायोटिक या साइन्युसाइटिस ठीक करने वाली दूसरी दवाइयों से ठीक नहीं होता। कुछ मरीजों में नाक को दो हिसियों में बाँटने वाली सतह पर परत जमने लगती है। नाक से खून आता है और घाव बन जाते हैं जसिसे सैडल-नोज हो जाता है।

ग्लौटिस के नीचे की सांस की नली के सूजन से सांस की नली सकिडने लगती है जसिसे आवाज में भारीपन और सांस लेने में तकलीफ होती है। फेफड़ों में जगह-जगह सूजन होने से न्यूमोनिया के लक्षण होते हैं जसिसे मरीज को सांस लेने में तकलीफ, खांसी और छाती में दर्द होता है। गुरदों पर प्रभाव शुरूआत में कुछ ही मरीजों में होता है पर जैसे-जैसे यह बीमारी बढ़ती जाती है

वैसे-वैसे यह प्रभाव बढ़ जाता है। जिससे पेशाब में व खून में गुरदे की दशा बताने वाले टेस्ट बगिड़ जाते हैं और ब्लड प्रेसर बढ़ना जैसे लक्षण हो सकते हैं। आँखों के पीछे गांठ बन सकती है जिससे आँखे बाहर निकली हुई लगती है, या फरि कान के भीतर जिससे लगातार कान बह सकता है। सामान्य लक्षण जैसे वजन घटना, थकान का बढ़ना, बुखार और रात में (नींद में) पसीने आना या चमड़ी व जोड़ों में लक्षण प्राय पाए जाते हैं। एम पी ऐ में गुरदे व फेफड़े प्रमुखता प्रभावति होते हैं।

6.4 इसे पहचाना कैसे जाये?

सांस की नली में सूजन और गुरदे पर प्रभाव से होने वाले लक्षण हैं – पेशाब में खून और प्रोटीन का होना और खून में क्रिटिननि और यूरिया का बढ़ना, जी पी ऐ की संभावना को बढ़ाते हैं।

खून की जाँच में प्राय प्रवजलन के लक्षण (इ इस आर , सी आर पी) और ए न का की मात्रा बढ़ी हुई पायी जाती है। बीमारी की पुष्टि अंग के टुकड़े की जाँच से भी की जाती है।

6.5 क्या इलाज है?

बच्चों में जी पी ऐ/एम पी ऐ की बीमारी को काबू में लाने के लिए कॉर्टिकोस्टेरोइड और सक्लिफोस्फेमाइड को प्रयोग में लाया जाता है। प्रतिक्रिया क्षमता कम करने वाले अन्य दवाएं जैसे रटिक्समिाब का भी प्रयोग स्तर्थिके अनुसार किया जा सकता है। जब बीमारी काबू में आ जाती है तो उसे नियंत्रण में रखने के लिए अधिकतर अज़थीप्रीन , मेथोड्रेक्सऐट या मकिोफेनोलट का प्रयोग किया जाता है।

अन्य इलाज में एंटीबायोटिक (कोट्रीमोक्साज़ोले लम्बे दौरान के लिए), ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एसप्रनि व अँटकिगुलांट्स) और दर्द नवारक दवाएं (नॉन स्टेरोइडल दवाये)