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

कभी कभार होने वाले वास्कुलिटिक 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, फेफडो में और गुर्दो में। ग्रैन्युलोमेटोसिस शब्द का अर्थ है धमनियों के अंदर और चारो तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।
एम पि ए छोटी धमनियों को प्रभावित करती है। इन दोनों बीमारियो में एक एंटीबाडी जिसे एनका (एंटी नुट्रोफिल सीतोप्लास्मिक एंटीबाडी) होती है ; अतः इन बीमारियों को एनका से सम्भंदित बीमारियां भी कहा जाता है।

6.2 यह कितना सामान्य है? क्या बच्चों में यह बीमारी बडो से अलग होती है?

यह एक असामान्य (कम पाई जाने वाली) बीमारी है, खासकर बच्चो में। एक साल में नये मरीजों की संख्या 1000000 बच्चों में लगभग एक से दो होती है। 97 प्रतिशत से ज्यादा गोरी चमडी वाले (कोकैशयिन) होते हैं। बच्चों में यह बीमारी लडको और लडकियो को समान रूप से प्रभावित करती है जबकि बडो में यह औरतों की अपेक्षा मर्दो को ज्यादा प्रभावित करती है।

6.3 इसके प्रमुख लक्षण क्या है?

अधिकतर मरीजो में साइन्युसाइटिस होता है जो एन्टीबायोटिक या साइन्युसाइटिस ठीक करने वाली दूसरी दवाइयो से ठीक नही होता। कुछ मरीजो में नाक को दो हिस्सों में बाँटने वाली सतह पर परत जमने लगती है। नाक से खून आता है और घाव बन जाते हैं जिससे सैंडल-नोज हो जाता है।
ग्लौटिस के नीचे की सांस की नली के सूजन से सांस की नली सिकुडने लगती है जिससे आवाज में भारीपन और सांस लेने में तकलीफ होती है। फेफडो में जगह- जगह सूजन होने से न्यूमोनिया के लक्षण होते है जिससे मरीज को सांस लेने में तकलीफ, खांसी और छाती में दर्द होता है।
गुर्दे पर प्रभाव शुरूआत में कुछ ही मरीजों में होता है पर जैसे-जैसे यह बीमारी बढती जाती है

वैसे-वैसे यह प्रभाव बढ जाता है। जिससे पेशाब में व खून में गुर्दे की दशा बताने वाले टेस्ट बिगड़ जाते हैं और ब्लड प्रेसर बढ़ना जैसे लक्षण हो सकते हैं। आँखों के पीछे गांठ बन सकती हैं जिससे आँखें बाहर निकली हुई लगती हैं, या फिर कान के भीतर जिससे लगातार कान बह सकता है । सामान्य लक्षण जैसे वजन घटना, थकान का बढना, बुखार और रात में (नींद में) पसीने आना या चमड़ी व जोड़ों में लक्ष्ण प्राय पाए जाते हैं ।
एम पि ऐ में गुर्दे व फेफड़े प्रमुख्ता प्रभावित होते हैं।

6.4 इसे पहचाना कैसे जाये?
सांस की नली में सूजन और गुर्दे पर प्रभाव से होने वाले लक्षण हैं – पेशाब में खून और प्रोटीन का होना और खून में क्रिटिनिन और यूरिया का बढना, जी पि ऐ की संभावना को बढ़ाते हैं।
खून की जाँच में प्राय प्रवजलन के लक्षण (इ इस आर , सी आर पि) और ए न का की मात्रा बड़ी हुई पायी जाती है। बीमारी की पुष्टि अंग के टुकड़े की जाँच से भी की जाती है।

6.5 क्या इलाज़ है?
बच्चो में जी पी ऐ/एम पी ऐ की बीमारी को काबू में लाने के लिए कॉर्टिकोस्टेरॉइड और सिक्लोफोस्फेमाइड को प्रयोग में लाया जाता है। प्रतिरक्षा क्षमता कम करने वाले अन्य दवाएं जैसे रिटुक्सिमाब का भी प्रयोग स्तिथि के अनुसार किया जा सकता है। जब बीमारी काबू में आ जाती है तो उसे नियंत्रण में रखने के लिए अधिकतर अज़थीप्रीन , मेथोट्रेक्सऐट या मिकोफेनोलट का प्रयोग किया जाता है।
अन्य इलाज़ में एंटीबायोटिक (कोट्रीमोक्साज़ोले लम्बे दौरान के लिए), ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एस्प्रिन व अँटिकिगुलांट्स) और दर्द निवारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)