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

कभी कभार होने वाले वास्कुलटिकि बीमारयिां

के संस्करण 2016

6. वेगनर्स ग्रैन्युलोमेटोससि

6.1 ये क्या है?

यह एक लम्बे समय तक चलने वाली शरीर की धमनयिों की सूजन है जो छोटी और मध्यम आकार की धमनयिों को प्रभावति करती है। खासकर नाक और साइनस में, फेफडो में और गुर्दो में। ग्रैन्युलोमेटोससि शब्द का अर्थ है धमनयिों के अंदर और चारो तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।

एम पी ऐ छोटी धमनयिों को प्रभावति करती है। इन दोनों बीमारयिो में एक एंटीबाडी जसि एनका (एंटी नुट्रोफलि सीतोप्लास्मकि एंटीबाडी) होती है ; अत: इन बीमारयिों को एनका से सम्भंदति बीमारयिां भी कहा जाता है।

6.2 यह कतिना 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 प्रतशित से ज्यादा गोरी चमडी वाले (कोकैशयिन) होते हैं। बच्चों में यह बीमारी लडको और लडकयिो को समान रूप से प्रभावति करती है जबकि बडो में यह औरतों की अपेक्षा मर्दो को ज्यादा प्रभावति करती है।

6.3 इसके प्रमुख लक्षण क्या है?

अधकितर मरीजो में साइन्युसाइटसि होता है जो एन्टीबायोटकि या साइन्युसाइटसि ठीक करने वाली दूसरी दवाइयो से ठीक नही होता। कुछ मरीजो में नाक को दो हस्सिों में बाँटने वाली सतह पर परत जमने लगती है। नाक से खून आता है और घाव बन जाते हैं जसिसे सैंडल-नोज हो जाता है।

ग्लौटसि के नीचे की सांस की नली के सूजन से सांस की नली सकिुडने लगती है जसिसे आवाज में भारीपन और सांस लेने में तकलीफ होती है। फेफडो में जगह- जगह सूजन होने से न्यूमोनयिा के लक्षण होते है जसिसे 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 पिशाब 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 लक्षण प्राय पाए जाते हैं ।
एम पी ऐ में गुर्दे व फेफड़े प्रमुखता 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 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 बड़ी हुई पायी जाती है। बीमारी की पुष्टि अंग के टुकड़े की जाँच से भी की जाती है।

6.5 क्या इलाज 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 स्थिति 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 अँटिकगुलांट्स) और दर्द निवारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)