



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/IN\\_HI/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/IN_HI/intro)

## कभी कभार होने वाले वास्कुलटिक बीमारियां

के संस्करण 2016

### 1. वास्कुलाइटिस क्या है?

#### 1.1 यह क्या है?

वास्कुलाइटिस रक्तवाहनी का प्रज्वलन है। वास्कुलाइटिस बीमारियों का एक समूह है। 'प्राइमरी' का मतलब है कि बिना किसी अन्य बीमारी के रक्तवाहनी प्रभावित है। वास्कुलाइटीडीएस का विवरण रक्तवाहनी के नाप व प्रकार पर निर्भर करता है। विभिन्न प्रकार के वास्कुलिटिस हैं जो हलके से जानलेवा हो सकते हैं। ये बीमारी समूह बहुत दुर्लभ है यानि कि यह बीमारियां कभी कभार देखी जाती हैं।

#### 1.2 यह कतिनी आम है?

कुछ वास्कुलाइटिस बच्चों में अक्सर पाये जाते हैं (जैसे हनोक-शोलाइन परपूरा व कावासाकी बीमारी), जबकि अन्य बहुत दुर्लभ हैं। कभी कभी तो माता-पिता ने वास्कुलाइटिस का नाम अपने बच्चे की बीमारी होने से पहले सुना ही नहीं होता। हनोक-शोलाइन परपूरा व कावासाकी बीमारी का विवरण अलग जगह दिया गया है।

#### 1.3 इस बीमारी के क्या कारण हैं? क्या ये माता-पिता से बच्चों में आ सकती है? क्या ये सक्रमण की बीमारी है? क्या इसका बचाव संभव है?

प्राइमरी वास्कुलिटिडीएस प्रायः परिवार में नहीं होती है। प्रायः परिवार में एक बच्चा ही प्रभावित होता है और बच्चों में होने की संभावना ना के बराबर है। यह लगता है कि कई कारण इस बीमारी के होने में सम्मिलित हैं। यह माना जाता है कि कीटाणु, जीन्स व वातावरण इस बीमारी के होने में भागीदार हैं।

नहीं, ये सक्रमण की बीमारी नहीं है। इसका बचाव संभव नहीं है। इन बीमारियों को जड़ से खत्म नहीं किया जा सकता है पर इन पर काबू पाया जा सकता है - मतलब की इनके लक्षण दूर हो जाते हैं। इस स्थिति को "रेमिशन" कहते हैं।

## 1.4 रक्तवाहनी को वास्कुलटिसि में क्या होता है ?

शरीर की प्रतिरक्षा शक्ति रक्त वाहनी पर वार कराती है जिससे उनमें सूजन आ जाती है और वह खराब हो जाती है। खून का दौरा कम हो जाता है व उनमें खून जम सकता है। रक्त वाहनी की सूजन के साथ इसके कारण रक्त वाहनी सिकुड़ या बंद हो जाती है।

रक्त वाहनी में खून के कण जमा हो जाते हैं जो रक्त वाहनी व आस पास को खराब करते हैं। इनको बीओप्सी में देखा जा सकता है।

रक्त वाहनी से पानी बहार रसिने लगता है और आस पास सूजन पैदा करता है। इन कारणों से इन बीमारियों में तरह तरह के चकते चमड़ी पर हो जाते हैं

रक्त वाहनी सिकुड़ने के कारण खून का दौरा कम होने से व कभी कभी धमनी के फटने के कारण आस पास के टिशू खराब हो जाते हैं। अहंम अंगों को खून देने वाली रक्त वाहनी खराब होने से दमाग, फेफड़े, दिल व गुर्दे पर गंभीर असर पड़ सकता है। फैले हुए वास्कुलटिसि में प्रज्वलन के अनेक कण रक्त में पाये जाते हैं जो बुखार, थकन व खून के जाँच में प्रज्वलन को प्रदर्शित करने वाले टेस्ट: ई स आर व सी रिएक्टिव प्रोटीन (सी आर पी) को प्रभावित करते हैं। बड़ी रक्त वाहनियों की खराबी देखने के लिए एंजियोग्राफी (एक तरह का एक्सरे जिसमें रक्त वाहनियों को देखा जा सकता है)।

## 2. डायग्नोसिस और इलाज

### 2.1 वास्कुलटिसि के कतिने प्रकार हैं। वास्कुलटिसि को कैसे वर्गीकृत करते हैं।

बच्चों में वास्कुलटिसि वर्गीकरण रक्त वाहनीओ के नाप पर निर्भर करता है। बड़े माप की वास्कुलटिसि जैसे टक्यासु आर्टेरिटिस एओर्टा और उसकी टहनियाँ को प्रभावित करती है। मध्यम माप की वास्कुलटिसि गुर्दे, आँत, दमाग व दिल की धमनियों को प्रभावित करती है (जैसे पोल्यार्टरिटिस नोडोसा, कावासाकी बीमारी)। छोटे माप की वास्कुलटिसि छोटी धमनियों को प्रभावित करती है (जैसे हनोक-शोलाइन परपूरा, चुरग स्ट्रॉस सिंड्रोम, चमड़ी की लुककीटोक्लास्टिक वास्कुलटिसि, माइक्रोस्कोपिक पॉलीअनजिटिस)।

### 2.2 इनके मुख्य लक्षण क्या हैं?

बीमारी के लक्षण खून की धमनियों की स्थान (एहम अंग जैसे दमाग, दिल), तथा मात्रा (कुछ जगह या बहुत जगह) व खून के दौरे में कमी की मात्रा पर निर्भर करते हैं। यह खून के दौरे में हलकी कमी से लेकर दौरा पूरा बंद होने तक हो सकता है जिससे प्रभावित अंग में ऑक्सीजन व खाने की कमी हो जाती है। इससे अंग खराब हो जाते हैं। अंग नष्ट होने की मात्रा उसमें खराबी की मात्रा को दर्शाती है। हर बीमारी के अंतर्गत उसके लक्षण लिखे गये हैं।

### 2.3 इनकी पुष्टि कैसे की जाती है?

वास्कुलटिसि की पुष्टि आसान नहीं है। इनके लक्षण बच्चों की अन्य बीमारियों के जैसे होते हैं। इनके डायग्नोसिस के लिए विशेषज्ञ लक्षण, खून व पैशाब की जाँच व अन्य जाँच (जैसे

---

अल्ट्रासाउंड, एक्सरे, सीटी व एमआरआई ) को साथ मूल्यांकन कर सकते हैं। जहां जरूरत हो तो कोई अंग का छोटा टुकड़ा ले कर उसकी जांच करनी पड़ती है। क्योंकि यह बीमारियां बहुत कम पाई जाती हैं इसलिये बच्चे को अधिकतर बड़े अस्पताल जहां विशेषज्ञ उपलब्ध हो भेजा जाना चाहिये।

## 2.4 क्या इनका इलाज है?

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

## 2.5 इलाज किस प्रकार का है?

प्राइमरी वास्कुलिटिस का इलाज लम्बे दौरान चलता है। उसका लक्ष्य 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 इलाज का चयन किया जाता है।

कॉर्टिकोस्टेरॉइड प्रतिरक्षा क्षमता कम करने वाली दवाये जैसे सक्लोफेसफेमिड के साथ बीमारी को काबू पाने में कारगर सिद्ध होते हैं।

बीमारी को लगातार काबू में रखने के लिए: अज़थीप्रिन, मेथोट्रेक्सेट, मयकोफेनॉलाट व थोड़ी मात्रा में प्रेडनिसोलोन प्रयोग में लायी जाती है। अन्य कई दवाएं जो इम्यून सस्टिम को दबा कर रख सकती हैं को भी प्रयोग में लाया जाता है जब साधारण दवाएं काम नहीं करती। इनमें नए बलोजकिल दवाये (जैसे टी एन एफ़ अवरोधक व रटिक्सीमेब), कोल्चसिनि और थैलडोमिड शामिल हैं।

लम्बे दौरान स्टेरॉयड से इलाज में, ऑस्टियोपोरोसिस से बचने के लिए पर्याप्त कैल्सियम व विटामिन डी लेना चाहिए। खून पतला करने के लिए दवाएं (एसप्रिन या अन्य दवाये) और यदि ब्लड प्रेशर 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 इलाजों के बारे में क्या?

बहु प्रकार के इलाज प्रचलित हैं व इससे मरीज व उसके परिवार भ्रमति हो जाते हैं। इन इलाजों को प्रयोग करने से पहले उनके फायदे व हानि के बारे में सोच लें क्योंकि उनके कारगर होने का कोई सबूत नहीं है व वह महंगे होते हैं। यदि आप उन्हें प्रयोग करना चाहते हैं तो अपने डॉक्टर से सलाह लें। कुछ इलाज आपकी दवा के साथ बुरा असर कर सकते हैं। अधिकतर डॉक्टर उसके बारे में मना नहीं करेंगे जब तक आप बाकी इलाज करते रहेंगे। यह बहुत जरुरी है की आप अपनी दवा बंद न करें। यदि दवा आपकी बीमारी को नियंत्रित रखने में मदद कर रही है 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। कतिनी बार और कतिने समय के बाद मरीज को देखा जाए, बीमारी की गंभीरता व क्या दवाएं दी जा रही है पर नज़र रखकर करता है। बीमारी की शुरुआत में मरीज को ओपिडी में देखा जा सकता पर गंभीर मरीजों को भरती करने की जरूरत 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 हैं। बच्चे की स्थिति के बारे में बदलाव के बारे में पूछने के साथ, पेशाब की जाँच व ब्लड प्रेशर की जाँच की जाती है। वस्तुतः 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 ज़िद्दी भर। बीमारी की शुरुआत अचानक हो सकती है जो कि बहुत गंभीर 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 स्थितिरिक्त धमनी के प्रकार व बीमारी की गंभीरता पर नज़र रखकर करती है। इसके अलावा बीमारी के प्रारम्भ व इलाज के बीच की समयवधि पर भी नज़र रखकर करती है। साथ ही दवा के परिणाम पर भी नज़र रखकर करती है। बीमारी की सक्रियता पर नज़र रखकर करता है कि दूसरे अंग प्रभावित होते हैं या नहीं। यदि शरीर के ज़रूरी 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 ज़िद्दी ठीक रहे, मगर ज्यादातर मरीजों को लम्बे समय तक दवा खानी पड़ती है। बीमारी की सक्रियता घटती बढ़ती रहती है जिसके कारण कभी कभी ज्यादा दवा की जरूरत पड़ 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 में आंकड़े उपलब्ध नहीं हैं।

## 3. रोजमर्रा की ज़िद्दी

### 3.1 कैसे बीमारी बच्चे व परिवार के रोजमर्रा की ज़िद्दी प्रभावित करती है

जब तक बीमारी का पता नहीं चलता व बच्चा ठीक नहीं होता तब तक पूरा परिवार

---

तनावग्रस्त रहता है।

बीमारी व इलाज की समझ बच्चों व उनके माता पति में होने से कुछ कष्टप्रद उपचारों से बचा जा सकता है। जब बीमारी पर नियंत्रण हो जाता है तो घरेलू जदिगी एक बार फिर सामान्य हो जाती है।

### 3.2 स्कूल के बारे में क्या?

एक बार बीमारी पर नियंत्रण के बाद बच्चे को स्कूल भेजा जा सकता है। आवश्यक है कि बच्चे की स्थिति के बारे में स्कूल को बता दिया जाये

### 3.3 खेल के बारे में क्या

बीमारी का प्रभाव कम होने पर खेल के लिये बच्चों को प्रोत्साहित करना चाहिये। प्रोत्साहन कि शरीर के अंगों जैसे मांसपेशियों, जोड़ व हड्डियाँ की दशा पर निर्भर करता ,जो स्टैरॉयड खाने से प्रभावित हो सकती है ।

### 3.4 भोजन के बारे में क्या?

वशिष्ट प्रकार के भोजन के बीमारी की दशा व परिणाम पर कोई असर होने का कोई प्रमाण नहीं है। बढ़ते बच्चे को पौष्टिक आहार जिसमें प्रोटीन, कैल्शियम विटामिन की प्रचुरता हो खाना चाहिये। जब कार्टिकोस्टैरायड दवा चल रही हो तब मीठा,वसा व नमक का प्रयोग कम करना चाहिये जिससे दवा का कुप्रभाव कम पड़े।

### 3.5 क्या मौसम का प्रभाव बीमारी पर पड़ता है?

मौसम का बीमारी पर प्रभाव ज्ञात नहीं है। बीमारी के कारण उंगली व अंगूठे में रक्त संचरण बाधित होने पर ठंडक में बीमारी के लक्षण बढ़ सकते हैं।

### 3.6 संक्रमण व प्रतिरक्षा के बारे में क्या है

प्रतिरक्षा क्षमता घटाने वाली दवा पर चल रहे बच्चों में संक्रमण की संभावना बढ़ जाती है। चकिन पाक्स के सम्पर्क में आने पर तुरंत चिकित्सक से सम्पर्क कर एंटी वायरस दवा या वशिष्ट एंटी वायरस इम्यूनोग्लोबुलिन लेना चाहिये। साधारण संक्रमण की संभावना इलाज कर रहे बच्चों में रहती है। सामान्यतया प्रभाव न डालने वाले संक्रमण भी इन बच्चों में गंभीर रूप ले सकते हैं। इन मरीजों में न्यूमोसिस्टिस वैक्टीरिया के संक्रमण के कारण फेफड़े प्रभावित हो सकती हैं, इससे बचाव के लिये को-ट्रीमेक्सोजोल एंटीबायोटिक दवा पर रखा जाता है। जब तक इम्यूनोसप्रेसिव दवा पर बच्चा है तब तक खसरा, टी बी, रूबेला, पोलियो टीका नहीं लगवाना चाहिये।

---

### 3.7 गर्भधारण के बारे में क्या

दवायें शिशु के विकास को प्रभावित करती हैं इसलिए संतान उत्पत्ति के बारे में नहीं सोचना चाहिये। कुछ साइटोटाक्सिक दवायें (सक्लोफेसफेमिड) संतान उत्पन्न करने की क्षमता को प्रभावित करती हैं। यह दवा के प्रकार व कुल दवा की मात्रा पर निर्भर करती है पर बच्चों व कशिरों में यह कम महत्व का है।

## 4 पालीअर्टराइटिस नोडोसा

### 4.1 यह क्या है

रक्त वाहनी के भ्रंश में खराबी के कारण यह बीमारी होती है। इसमें मुख्यतः मध्यम व छोटे आकार की रक्त वाहनी प्रभावित होती है। कई रक्त वाहनी की अन्दर सतह पर प्रभावित होता है। रक्त वाहनी के जिस भाग में सूजन होती है वह भाग कमजोर हो जाता है। रक्त दबाव के कारण सतह पर छोटी-छोटी गल्टियां बन जाती हैं। इसी कारण नोडोसा नाम जुड़ गया। क्यूटेनयिस (त्वचा) पालीअर्टराइटिस में मुख्यतः त्वचा प्रभावित होती है भीतरी अंग नहीं।

### 4.2 क्या यह सामान्य है

पीएएन बच्चों में बहुत कम होता है। 1000,000 लोगों में प्रतिवर्ष एक नया व्यक्ति रोगी होता है। बीमारी का प्रभाव लड़के व लड़कियों में बराबर है। 9 से 11 साल के उम्र में सामान्यतः यह बीमारी होती है। बच्चों में यह स्ट्रेप्टोकोकल इन्फेक्शन से संबंधित हो सकती है और कभी कभी हेपेटाइटिस बी और सी के साथ।

### 4.3 बीमारी के मुख्य लक्षण क्या हैं

सबसे प्राय लक्षण लम्बा बुखार, थकान और वजन घटना होते हैं। बीमारी के लक्षण प्रभावित अंगों पर निर्भर करता है। अंगों में खून का दौरा कम होने से दर्द होता है। इसीलिए विभिन्न जगह पर दर्द इस बीमारी का मुख्य लक्षण है। बच्चों में मासपेशियों व जोड़ों में दर्द उतना ही पाया जाता है जतिना पेट में दर्द, जो पेट की रक्त वाहनी में प्रभाव के कारण होता है। यदि अण्डकोष की रक्त वाहनी में प्रभाव होता है तो फोते में दर्द हो सकता है। चमड़ी में प्रभाव के विभिन्न लक्षण हो सकते हैं जो बिना दर्द के दाग (जैसे छोटे छोटे दाग जो पुपुरा कहलाते हैं या जाली जैसे लाल दाग जो लविदो रेटक्युलरसि कहलाता है) से लेकर दर्दनाक गाँठे व घाव या गैंग्रीन (रक्त वाहनी में खून का दौरा पूर्णतय बंद हो जाने से अगुलियों, कान अ नाक का कालापन). गुर्दे में प्रभाव के कारण पेशाब में खून व प्रोटीन आ सकता है या ब्लड प्रेसर बढ़ जाता है। दमाग भी प्रभावित हो सकता है और बच्चे को दौरे, अधरंग या अन्य लक्षण हो सकते हैं।

कुछ में स्तथिजल्दी बगिड़ जाती है। खून के टेस्ट प्रज्वलन के लक्षण जैसे खून के सफ़ेद कण का बढ़ना व हीमोग्लोबिन का कम होना।

#### 4.4 बीमारी की पुष्टि कैसे होती है?

पी ए एन की पुष्टि के बारे में तब सोचा जाता है जब बुखार के सामान्य कारण नहीं मिलते हैं और संक्रमण की संभावना को नकारा जा चुका होता है। जब बीमारी के लक्षण, एंटीबायोटिक जो बच्चों में प्रायः बुखार के लिए दी जाती हैं देने के बावजूद भी रहते हैं तो यह डाइग्नोसिस हो सकता है। बीमारी की पुष्टि रक्त वाहनीओं में प्रभाव (एंजियोग्राम परीक्षण) के प्रमाण या रक्त वाहनी में प्रवजन जो बीओप्सी में पाया जाता है पर निर्भर करता है।

एंजियोग्राफी एक एक्सरे का टेस्ट है जिसमें रक्त वाहनी जो सामान्य एक्सरे में नहीं दिखती हैं को कंट्रास्ट के माध्यम से देखा जाता है। सटीक के द्वारा भी एंजियोग्राफी की जा सकती है (सटीक एंजियोग्राफी)।

#### 4.5 इलाज के बारे में क्या?

बच्चों की पी एन बिकी बीमारी में कॉर्टिकोस्टेरॉइड्स इलाज का मुख्य साधन है। इन दवाओं को देने का माध्यम (नस के अन्दर जब बीमारी गंभीर होती है और बाद में गोली के रूप में) और मात्रा बीमारी की दशा और प्रभाव को देख कर हर मरीज के अनुरूप निर्णय लिया जाता है। जब बीमारी चमड़ी या जोड़ो तक समिति होती है तब प्रतिरक्षा वरिधी दवाओं की जरूरत नहीं पड़ती। पर जब बीमारी गंभीर और शरीर के अंश अंगों को प्रभावित करती है तो इन दवाओं जैसे सक्लोफेसफमिड का प्रयोग जल्दी कर बीमारी को काबू में किया जाता है (इंडक्शन इलाज) बहुत गंभीर और दवाओं से ठीक न होने वाली बीमारी में अन्य दवाये जिसमें बओलोजिक पदार्थ को प्रयोग में लाया जाता है पर उनके पी एन में कारगर होने को किसी शोध में नहीं दिखाया गया है।

जब बीमारी ठीक हो जाती है, उसे लगातार काबू में रखने के लिए: अज़थीप्रिन, मेथोट्रेक्सेट व मयकोफेनॉलाट का प्रयोग किया जाता है।

अन्य इलाज जो किसी किसी मरीज में दिए जाते हैं पेनसिलिनि (स्ट्रेप्टोकोकल संक्रमण से सम्बद्ध होने से), खून की नसों को खोलने वाली दवाये (वसोदलितोर) ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एसप्रिन व अँटिकुगुलाँट्स) और दर्द नवारक दवाएं (नॉन स्टैरॉइडल दवाये)

### 5. टाकायासू अर्टराइटिस

#### 5.1 यह क्या है ?

टाकायासू अर्टराइटिस बीमारी में मुख्यतः बड़ी रक्त धमनियां प्रभावित होती हैं, विशेष तौर पर एओर्टा व इसकी शाखाये और फेफड़े की आर्टरी व शाखाये। कई बार आर्टरी के सतह में विशेष प्रकार की बड़ी कोशिकाओं के आस-पास छोटी गाँठ व चकत्ते बन जाने पर ग्रेनुलोमेट्स या बड़ी कोशिका वैस्कुलाइटिस शब्द का प्रयोग किया जाता है। इसे 'नस न होने वाली बीमारी' भी कहा जाता है क्योंकि कुछ मरीजों में हाथ पैर की नसे नहीं मिलती या उनमें

---

फरक होता है।

### 5.2 क्या यह सामान्य है ?

दुनिया भर में टी ए को काफी पाया जाता है क्योंकि यह एशियाई मूल के लोगो में यह ज्यादा पायी जाती है। यह यूरोपीय लोगो में बहुत कम पायी जाती है। यह लडकों के मुकाबले लडकियों में ज्यादा होता है।

### 5.3 इसके मुख्य लक्षण क्या है?

शुरुआत में मरीज को बुखार, भूख नहीं लगना, वजन घटना, मांसपेशियों और जोड़ों में दर्द व रात में पसीने आते हैं। सूजन की वजह से रक्त जाँच में पाये जाने वाले कण बढ़ जाते हैं। जैसे-जैसे धमनियों की सूजन बढ़ती जाती है वैसे-वैसे रक्त की कमी के लक्षण मलिन लगते हैं। बच्चो में गुरदे को प्रवाहित करने वाली धमनियों के सकिडने ब्लड प्रेसर का बढ़ना एक शुरुआती लक्षण होता है। हाथ और पैरों में नस न पाये जाना, वभिनिन अंगो मे ब्लड प्रेसर मे फरक, सकिडी हुई धमनियों के उपर 'मर्मर' और हाथ व पैरों में बहुत तेज दर्द (क्लौडिकेशन) इसके मुख्य लक्षण है। दमिग में रक्त प्रवाह की कमी से कई प्रकार के न्यूरोलाजिकल (दमिग के) और आँख के लक्षण हो सकते हैं।

### 5.4 इसको पहचाना कैसे जाये?

डाप्लर अल्ट्रासाउंड करके हम दिल के पास वाली बडी धमनियों पर होने वाले प्रभाव को तो जान सकते हैं, मगर दूर की धमनियों पर प्रभाव को जानना मुश्किल होता है। धमनियों पर किस हद तक प्रभाव हुआ है यह जानने के लिये सारी प्रमुख धमनियों के साथ-साथ फेफडे की धमनियों को पैन-एओरटोग्राफी और पल्मोनरी ऐन्जियोग्राफी की मदद से देखना जरूरी होता है। बडी धमनियों और उनकी शाखाओं को देखने के लिए मैग्नेटिक रेसोनेंस (एम आर) फोटो से धमनी की बनावट और खून के दौरे के लिए (एम आर अन्जिग्राफी) सबसे उपयुक्त साधन है। साधारण एक्स रे में धमनियों को कंट्रास्ट (जो नस में सीधा डाला जाता है) के माध्यम से देखा जाता है। इसे अँजिओग्राफी कहते हैं। कंप्यूटराइज्ड टोमोग्राफी का भी प्रयोग किया जा सकता है (सी टी एंजियोग्राफी) नुक्लेअर मेडिसिनि वभिग में पेट (पॉज़िट्रान एमशिन टोमोग्राफी) उपलब्ध है। एक रडओइसोटोप को नस में सीधा डाला जाता है और स्कैनर में रिकॉर्ड किया जाता है। रडओइसोटोप बीमारी वाली जगह पर जमा हो जाता है कंप्यूटराइज्ड टोमोग्राफी का भी प्रयोग किया जा सकता है (सी टी एंजियोग्राफी) नुक्लेअर मेडिसिनि वभिग में पेट (पॉज़िट्रान एमशिन टोमोग्राफी) उपलब्ध है। एक रडओइसोटोप को नस में सीधा डाला जाता है और स्कैनर में रिकॉर्ड किया जाता है। रडओइसोटोप बीमारी वाली जगह पर जमा हो जाता है

### 5.5 क्या इलाज है?



---

कॉर्टिकोस्टेरोइड्स इलाज का मुख्य साधन है। इन दवाओं को देने का माध्यम (नस के अन्दर जब बीमारी गंभीर होती है और बाद में गोली के रूप में) और मात्रा बीमारी की दशा और प्रभाव को देख कर हर मरीज के अनुरूप निर्णय लिया जाता है। और दवाएँ जो प्रतिरक्षा क्षमता कम करते हैं का प्रयोग जल्दी किया जाता है जिससे कॉर्टिकोस्टेरोइड को काम किया जा सके। अज्थीप्रीन, मैथोट्रेक्सेट व मयकोफेनॉलाट को प्रायः प्रयोग में लाया जाता है। पर जब बीमारी गंभीर सकिलोफोस्फमडि का प्रयोग जल्दी कर बीमारी को काबू में किया जाता है (इंडकशन इलाज)। बहुत गंभीर और दवाओं से ठीक न होने वाली बीमारी में अन्य दवाये जसिमे बओलोजकि पदार्थ (जैसे टी एन एफ ब्लॉकर या तोसिलीजुमेब) को प्रयोग में लाया जाता है पर उनके टी ए में कारगर होने को किसी शोध में नहीं दिखाया गया है। अन्य इलाज जो किसी किसी मरीज में दए जाते हैं खून की नसों को खोलने वाली दवाये (वसोदलितोर) ब्लड प्रेसर कम करने वाली दवाएं, खून पतला करने वाली दवाएं (एसप्रनि व अँटकगुलाँट्स) और दर्द नवारक दवाएं (नॉन स्टेरोइडल दवाये)

## 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 गुरदो में। ग्रैन्युलोमेटोसिस शब्द का अर्थ है धमनियों के अंदर और चारो तरफ पाये जाने वाले कई परतों वाली सूजन की सूक्ष्मदर्शी बनावट।

एम पी ऐ छोटी धमनियों को प्रभावित करती है। इन दोनों बीमारियों में एक एंटीबाडी जसि एनका (एंटी नुट्रोफलि 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 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 (कोकेशियन) होते हैं। बच्चों में यह बीमारी लडको और लडकियों 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 नहीं होता। कुछ मरीजो में नाक को दो हसिसों 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 जिससे मरीज को सांस लेने में तकलीफ, खांसी और छाती में दर्द होता है। गुरदे 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 आँखें बाहर निकली हुई लगती हैं, 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 प्रायः पाए जाते हैं। एम पी ऐ में गुरदे व फेफड़े प्रमुखता प्रभावित 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 क्रैटिनिन और यूरिया का बढ़ना, जी पी ऐ की संभावना को बढ़ाते हैं।

खून की जाँच में प्रायः प्रवजलन के लक्षण (इ इस आर, सी आर पी) और एन 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 कॉर्टिकोस्टेरॉइड और सक्लोफेसफेमाइड को प्रयोग में लाया जाता है। प्रतिक्रिया क्षमता कम करने वाले अन्य दवाएं जैसे रटिक्समिब का भी प्रयोग स्तथिके अनुसार किया जा सकता है। जब बीमारी काबू में आ जाती है तो उसे नियंत्रण में रखने के लिए अधिकतर अज़थीप्रिन, मेथोटेक्सऐट या मफेनोलट 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 (एसप्रिन व अँटिगुलाँट्स) और दर्द नवारक दवाएं (नॉन स्टेरॉइडल दवाये)

### 7. दमाग की प्राइमरी अंजटिसि

#### 7.1 यह क्या है?

दमाग की प्राइमरी अंजटिसि (पी ऐ सी न स) बच्चों की दमाग की बीमारी है जो दमाग की छोटी और मध्यम श्रेणी की रक्त धमनियों को प्रभावित करती है। उसका कारण पता नहीं है पर कुछ बच्चों में पहले खसरा हुआ होता है। इससे लगता है कि शायद संक्रमण से इसकी प्रक्रिया शुरू होती है।

---

**7.2 क्या यह सामान्य है?**  
यह बहुत दुर्लभ बीमारी है।

**7.3 इसके क्या प्रमुख लक्षण हैं?**  
इसकी शुरुआत अचानक एक अंग के हलिनने या कमजोरी (अधरंग ) से ,मरिगी के दौरों या गंभीर सरिदरुद से हो सकती है। कभी कभी दमिाग के कई हसिसों में प्रभाव के कारण व्यवहार में परिवर्तन भी इसके शुरुआती लक्षण हो सकते हैं। अधिकतर बुखार और खून की जाँच में प्रवजलन के लक्षण नहीं होते हैं।

**7.4 इसका नरिक्षण कैसे किया जाता है?**  
खून की जाँच व दमिाग के पानी की जाँच दूसरी दमिाग की बमिरओ जैसे संक्रमण, खून जमने के कारण होने वाली बीमारी को नकारने में सहायक होते हैं। दमिाग और रीड की हड्डी के एक्सरे ही इसके प्रमुख जाँचे हैं। मैग्नेटिकि रेजोनेंस एंजियोग्राफी (म र अ ) या एंजियोग्राफी (एक्सरे ) से मध्यम या बड़ी नसों में प्रभाव को देखा जाता है। जाचों को बार बार कर बीमारी की प्रगति को देखा जाता है। यदि बच्चे में नस में प्रभाव नहीं दीखता है तो यह सोचा जाना चाहिए की छोटी नसे प्रभावति है। उसको दमिाग की बीओप्सी कर पता किया जा सकता है।

**7.5 क्या इलाज है?**  
खसरे के बाद होने वाली बीमारी में थोड़े दौरान(३माह) के लिए स्टेरॉयड देना से बीमारी रुक जाती है। यदि उचित हो तो वायरस के ऊपर काम करने वाली दवा भी दी जाती है (एकीकलोवीर)। यह स्टेरॉयड उन्हीं को दिए जाते हैं जिनकी बीमारी एंजियोग्राफी में पायी जाती है पर ज्यादा बढ़ती नहीं है। यदि बीमारी बढ़ती है तो (जैसे दमिाग में कते बढ़ना ), दमिाग में खराबी आने को रोकने के लिए इम्यून ससिटम को दबाने वाली दवाओं से सघन इलाज करना पड़ता है। बीमारी की शुरुआत में सकिलोफोस्फेमडि दी जाती है और बाद में उसे के स्थान पर और दवाएं (अज्थीपरनि या मयकोफेनॉलाट) दी जाती है। खून को जमने की क्षमता काम करने वाली दवाएं (एस्पेरिनि ) भी दिए जा सकते हैं।

**8. अन्य वास्कुलटिसि व अन्य बीमारियां**  
कूटनओउस् लुक्सटिक्लास्टिक वास्कुलटिसि (यह भी कहे जाते हैं एलर्जिक वास्कुलटिसि) का मतलब है खून की वाहिनी का किसी चीज के प्रति अनुचित प्रतिक्रिया के कारण होने वाला प्रज्वलन। दवाएं व संक्रमण बच्चों में प्राय कारण हैं। यह सामान्यता छोटी धमनी को प्रभावति करती है और चमड़ी की बीओप्सी में वषिश प्रकार की दिखती है।

ह्यूपोकप्लेमेंटेमकि अर्टकिरअल वास्कुलटिसि जसिमे खुजली वाले दाग जो चकते जैसे लगते हैं पर जल्दी खत्म नहीं होते। इस बीमारी में खून में कॉम्प्लीमेंट की मात्रा कम पायी

---

जाती है।

एओसिनोफिलिक पोल्यांजिटिस (चुरग स्ट्रेस सडिरोम )एक बहुत कम पायी जाने वाली बीमारी है। चमड़ी व अन्दरूनी अंगो में लक्षण के साथ साथ अस्थमा व एक तरह के खून के कण जो इओसिनोफिल कहलाते है का खून व अंगो में बढ़ना।

कोगन सडिरोम एक कम पायी जाने वाली बीमारी है जिसमे आँख, कान का अन्दर का भाग प्रभावित होते है व चक्कर, कम सुनना व आँख में रोशनी चुभना जैसे लक्षण होते है। अन्य अंगो पर भी बीमारी के प्रभाव के लक्षण हो सकते है।

बेशेड्स बीमारी को अन्य जगह पर लिखा गया है।