



SHARE



PREs  
paediatric  
rheumatology  
european  
society

<https://printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro>

## ব্লাউ সনিড্রম

বিরণ 2016

ব্রিলএইউ রোগ/ জুভনিইল সারকয়ডোসিস কি?

এটা কি রোগ?

ব্লাউ সনিড্রম একটা জিনেটিক রোগ। রোগী সমষ্টিগত চামড়ায় বশে, গাটেবে প্রদাহ এবং ইউভাইটিস এ ভুগে। শরীরের অন্যান্য অঙ্গতে প্রভাব ফলেতে পারে এবং ইন্টারমিডিয়েট/ অবরিম জ্বর থাকতে পারে। ব্লাউ সনিড্রম শব্দটি সাধারণত পারিবারিক ধারাবাহিকতার রোগ হিসেবে ধরা হয়। কিন্তু অনেকে সময় নতুনভাবে পারিবারিক সম্পর্ক ছাড়াই প্রকাশ পতে পারে। যা সারকয়ডোসিস এর প্রারম্ভিক প্রকাশ হিসেবে ধরা হয়।

এটিকতটুকু ব্যপক হতে পারে?

এটার পুনরাবর্তি পরিমাণ জানা নাই। এটা বিরল রোগ যা খুব ছোট বয়সে বাচ্চাদের হাড় থাকে বশীর্ভাগ সময় ৫ বছর বয়সে আগে) এবং সঠিক চিকিৎসা না কড়া হলে অবস্থা খারাপ হয়ে যায়। এর জন্য দ্বায়ী আবিষ্কার হওয়ার পর এটা আরো তুলনামূলকভাবে বশী নির্ণয় করা যাচ্ছে। যার ফলে এ রোগে স্বাভাবিক পরিণতি এবং রোগ হওয়ার সম্ভাবনা আরো ভালোভাবে নির্ণয় করা সম্ভব হচ্ছে।

ব্লাউ রোগের কারণ কি?

ব্লাউ সনিড্রম একটা জিনগত রোগ। এনওডি নামক জিন এর জন্য দায়ী। যা একধরনের পরে টিনি তরী করে। যা প্রদাহ নিয়ন্ত্রণ করে। যদি এই জিন মিউটেশন হয় যা কনি ব্লাউ সনিড্রম এর নিয়ন্ত্রকারী পরে টিনি তরী হতে পারনো। যার ফলে এ রোগ আক্রান্ত রোগীর শরীরে বিভিন্ন অংশে দীর্ঘময়াদী প্রদাহের ফলে এক ধরনের গরানুলোমা তরী হয়। গরানুলোমা হচ্ছে প্রদাহের ফলে সৃষ্ট অনেকেগুলো প্রদাহ কষে সমন্বয়ে গঠিত হয় যা কনি স্বাভাবিক ও কার্যকরী কষ ও টিস্যুর গঠনগত বৃদ্ধি ঘটায়।

এটা কি বংশগত?

এটা একটা বংশগত রোগ, যা দিন প্রকটি বশিষ্টি ধারণ করে। যার অর্থ হচ্ছে লিঙ্গ ভেদে অভিবকরে যে কোন একজনরে থাকলে তা বংশানুকরমিক প্রকাশ পায়। অর্থাৎ ব্লাউ সনিড্রমে আক্রান্ত রোগীর জিনে নতুন মিউটেশন যা কনি তার বাবা/মার কাছ থেকে পয়ে থাকতে পারনে। সারকয়ডোসিস এর প্রারম্ভিক প্রকাশ (ব্লাউ সনিড্রম)

---

পতি মাতার কাছ থেকে না পয়ে সম্পূর্ণ নতুন ধরনের জিনেরে মডিটেশন যা তার মাঝেই প্রথম প্রকাশ পয়েছে এমনিটাও হতে পারে। যদি যেকোন একজন বাবা/মা ব্লাউ সনিড্রমে আক্রান্ত হয় তাদের সন্তানেরে কষত্রে এ রোগেরে আক্রান্ত হওয়ায় আশংকা শতকরা ৫০ ভাগ।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হল? এ রোগ কি পরতিরোধ যোগ্য ?

বাচ্চার এই রোগ হয় কারণ তার শরীরে ব্লাউ রোগেরে জীন আছে। বর্তমানে এই রোগ পরতিরোধ করা যায় না কনিতু এর লক্ষণগুলো পর চিকিৎসা করা যায়।

এই রোগ কি সংক্রামকজনক ?

না, এটা সংক্রামক নয়।

প্রধান লক্ষণ গুলো কি কি?

প্রধান লক্ষণগুলো হল ক্লিনিকাল ট্রায়ডে যা গরিরে প্রদাহ, চামড়ার প্রদাহ এবং ইউভসিইটলি চোখে) প্রাথমিক লক্ষণ। প্রারম্ভিক লক্ষণগুলো মধ্যে ফোসা যাতা ছোট গালাকৃতি হতে যা বিভিন্ন রঙেরে যমেন সাদা থেকে গোলাপী অথবা লাল রঙেরে হয়ে থাকে। কায়কে বছরেরে মধ্যে ফুসকুড়িটি মেরে মত পরনিতিলাভ করে। জিনেরে প্রদাহ রোগটি অন্যতম প্রধান লক্ষণ। যা প্রথম দশক থেকেই শুরু হয়। যখনে গটি ফুলে যায় কনিতু গটিরে নড়াচড়ায় অসুবিধা হয় না। সময় এর সাথে সাথে গটিরে নড়াচড়ার সমস্যা দেখা যায়, গটিরে আকৃতির পরবির্তন ঘটবে এবং স্থায়ী কষত্রে সৃষ্টি হয়। ইউভাইটিসি (আইরসিরে প্রদাহ) সবচেয়ে মারাত্মক বর্হপ্রকাশ। এটিকখনও কখনও অন্যান্য জটিলতার সাথে প্রকাশিত হয়। চোখেরে ছানি, চোখেরে প্রশোর বৃদ্ধী) অথবা দৃষ্টিশক্তি কমতে যাবে যদি চিকিৎসা না করা হয়।

তাছাড়াও গ্রানুলোমটোস ইনফলামেশন হয় যা শরীরেরে বিভিন্ন অঙ্গে হয়ে থাকে। এবং রোগের লক্ষণ হিসেবে দেখা যায়। যার ফলে ফুসফুস ও কডিনীতে স্বাভাবিক কাজ ব্যহত করে, উচ্চ রক্ত চাপ ও বার বার জ্বর হয়।

সব বাচ্চাদেরে কি একই রকমভাবে রোগটি হবে ?

এটা সব বাচ্চাদেরে একই ভাবে হবে না। বাচ্চাটি বড় হবার সাথে সাথে রোগেরে লক্ষণ ও উপসর্গেরে পরবির্তন হয়ে থাকে। যদি রোগেরে চিকিৎসা না করা হয় তাহলে রোগেরে লক্ষণগুলো পর্যায় ক্রমে প্রকাশ পায়।