



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

## ব্লাউ সনিড্রম

বিরণ 2016

### রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা

এই রোগ কভাবে নির্ণয় করা হয়?

সাধারণত নির্ণয় উপায়ে ব্লাউ সনিড্রম নির্ণয় করা হয় ?

ক) ক্লিনিকাল ধারণাঃ এটা ব্লাউ সনিড্রমের মত যখন বাচ্চাটির মধ্য লক্ষণগুলো দেখা যায় (জয়েন্ট/গটি, চামড়া, চোখ) রোগের পারিবারিক ইতিহাস এবং ব্যাপক পরীক্ষা পরীক্ষার মাধ্যমে রোগটা নির্ণয় করতে হবে কেননা এটা খুবই বিরল এবং প্রকট বৈশিষ্ট্যে বংশগত রোগ। খ) গরুনে লেগে আমার বরননা ব্লাউ সনিড্রম নির্ণয় করতে হলে গরুনে লেগে আমার প্রচলিত বৈশিষ্ট্য নির্ণয় করা জরুরী। গ্রানুলোমা শুধুমাত্র আক্রান্ত স্থান/গটিতে বায়োপসি জিনে নির্ণয় করা যায়। অন্যান্য গ্রানুলোমা যমেন (যক্ষা, ইমডিন ডফেসিয়িনেসি অথবা অন্য প্রদাহ রোগ) আলাদা করতে হবে যথাযথ ক্লিনিকাল পরীক্ষা, অন্যান্য শারীরিক পরীক্ষা এবং রক্ত, ইমজেং ও অন্যান্য পরীক্ষার মাধ্যমে। গ) জেনেটিক বিশ্লেষণ গত কয়েক বছর ধরে, জেনেটিক বিশ্লেষণের মাধ্যমে কোন জিনে মিউটেশনের মাধ্যমে রোগটা সনিড্রমে হয় তা বিশ্লেষণ করা সম্ভব হয়েছে।

পরীক্ষা করার প্রয়োজনীয়তা কি?

ক) চামড়ার বায়োপসিঃ চামড়ার বায়োপসি হল ছোট একটি চামড়ার টিস্যু নেওয়া এবং এটা খুব সহজ পদ্ধতি। যদি বায়োপসির ফলাফলে গ্রানুলোমা পাওয়া যায় তাহলে অন্যান্য রোগে হতে আলাদা করে ব্লাউ সনিড্রম নির্ণয় করা যায়। খ) রক্ত পরীক্ষার গ্রানুলোমা হতে পারে এমন রোগ (ইমডিন ডফেসিয়িনেসি/ ক্রন রোগ) রক্তের পরীক্ষায় মাধ্যম আলাদা করা যায়। এই পরীক্ষা আরো দরকার হয় কতটুকু প্রদাহের সূচকিরছে এবং কোন কোন অঙ্গ আসক্তিরছে যমেন কডিনী, যকৃত। গ) জেনেটিকে পরীক্ষা : জেনেটিক পরীক্ষার মাধ্যমে দব্যরথহীনভাবে ব্লাউ সনিড্রম প্রমাণ করা যায় যাত "এন ও ডি" জিনে মিউটেশন পাওয়া যায়।

এর চিকিৎসা সম্ভব বা নিরাময় যোগ্য ?

এটা নিরাময় যোগ্য নয় কিন্তু চিকিৎসা যোগ্য। ঔষধের মাধ্যমে জয়েন্ট/গটির, চোখে এবং অন্যান্য অঙ্গে প্রদাহের চিকিৎসা করা যায়। ঔষধের মাধ্যমে লক্ষণগুলোকে নিয়ন্ত্রণ করা যায় এবং রোগ অগ্রগতি অর্ধেক হয়ে যায়।

চিকিৎসাগুলো কি কি?

ব্লাউ সনিড্রম/ ইওএস এর সুনরিদৃষ্ট চিকিৎসা পাওয়া যায়নি। গটিতে প্রদাহ এনএমএআইডি বা মথিট্রকেজটে ঔষধের মাধ্যমে চিকিৎসা করা হয়। মথিট্রকেজটে এর পরিচিতি আছে গটিতে প্রদাহ এবং জুভনোইল ইডিওপটিক গটিতে

---

প্ৰদাগৰে চকিৎসার জন্য। এটা ব্লাউ সনিড্ৰমও কম কাজ করে। ইউ ভাইটাইস (চোখ) নয়িন্ত্ৰন দুৰহ, চোখের স্ট্ৰেয়ডে ড্ৰপ বা ইনডকেশন অনকে রোগীর জন্য প্ৰযাপ্ত নয়। মথিট্ৰকেজটে অনকে সময় ইউভাইটাইসি এ ভাল কাজ করে না চোখের প্ৰদাহের জন্য স্ট্ৰেয়ড টবেলয়াট দিতে হয়।

যাদরে চোখে প্ৰদাহ বা গটিরে প্ৰদাহ ন্ৰিণয় করা কঠনি এবং যসেব রোগীদরে বভিনিন অঙগে প্ৰদাহ হয়ছে তাদরে ক্ৰেত্ৰে সাইটে কাইন ইনহবিট্ৰ যমেন "ট্ৰিনএফ-  $\alpha$ " ইনহবিট্ৰ (ইনফ্লকিসমিপে, এডালমিুবাব) কাজ করে।

এই ঔষধগুলোর পার্শ্ব প্ৰতিক্ৰিয়া কি?

মথেট্ৰকেজটে খাওয়ার ফলে বমি বমিভাব, পটেৰে অসুবিধা হয়। রক্ত প্ৰীক্ৰার মাধ্যমে যকৃত/লভার ফাংশন এবং রক্তরে শ্বতে কনকিা দেখা হয়। করটকি স্ট্ৰেডে ওজন বাড়া, মুখ ফুলে যাওয়া, মজোজ খটিমটি হতে পারে। যদি স্ট্ৰেয়ডে অনকেদনি দেওয়া হয় তাহলে ব্ৰধি রোধ হতে পারে অসট্ৰিপবেসিসি, উচ্চ রক্তচাপ, ডায়াবটেসি হতে পারে।

"ট্ৰিনএফ-  $\alpha$ " ইনহবিট্ৰ হল নতুন ঔষধ যার ফলে ইনজেকশনরে চাহদি বড়ে যায়, যক্ৰা উদয়, নডিৰে লজকিাল বা ইমডি়ন রোগ করে থাকে। এখন বলা হয় এই ঔষধরে কারনে ক্যাথার হবার সম্ভাবনা আছে। কনি্তু এর কোন স্ট্ৰেটসিটকিাল ডাটা নহে।

চকিৎসা কত দিন চলবে?

এখন কোন ডাটা নহে যে, কতদিনরে প্ৰয়োগে প্ৰদাহ নয়িন্ত্ৰন করা প্ৰয়োগে যাত করে গটিরে ক্ৰতনি হয়, চোখের দৃষ্টি কমেনা যায় বা কোন অঙগরে ক্ৰতনি হয়।

অপ্ৰচলতি বা সহযোগী চকিৎসা কিকি?

এই ধরনের চকিৎসা ব্লাউ সনিড্ৰম / ইওএস কত টুকু কার্যকর তা সময় সাপক্ষে নয়।

কি ধরনের ময়োদী চকে আপ দরকার ?

বাচচাদরে নয়িমতিভাবে (অন্তত বছরে ৩ বার) তাদরে শিশু রডিমাটে লজীস্ট দ্বারা রোগে গতিবিধি প্ৰযবক্ষেণ করতে হবে এবং চকিৎসা সময়মত করতে হবে। নয়িমতি ভাবে চক্ৰু চকিৎসার প্ৰামৰ্শ করা প্ৰয়োগে জন। কতবার করবে তা রোগে প্ৰকট হসিবে ঠকি করতে হবে। চোখের প্ৰদাহ আছে কনি দেখতে হবে। চকিৎসাধীন বাচচাদরে বছরে দুইবার রক্ত ও মূত্ৰ প্ৰীক্ৰা করতে হবে।

রোগটিকতদিন স্থায়ী হয় ?

এই রোগ সারা জীবনরে জন্য হয়ে থাকে। যদি এককে সময় রোগে প্ৰকট পটা এককে রকম হয়ে থাকে।

এই রোগে দীৰ্ঘময়োদী ফলাফল কিকি হতে পারে?

প্ৰাপ্ত উপাত্ত হতে বুঝা যায় এই রোগে দীৰ্ঘ ময়োদী ফলাফল সীমতি। কিছু বাচচাদরেকে ২০ বছরে বেশী অনুসরণ

---

করা হয়েছে এবং দেখা গেছে ভাল চিকিৎসার ফলে স্বাভাবিক বৃদ্ধি, বুদ্ধি, উন্নত জীবন লাভ করে।

এই রোগ কিসম্পূর্ণ নির্ণয়যোগ্য?

না, কারণ এটি জীনগত রোগ। যদিও দেখা যায় ভাল চিকিৎসা ও পর্যবেক্ষণের ফলে বেশীর ভাগ রোগী ভাল থাকে। বর্তমানে ব্লাউ সমিড্রমের রোগীদের মাধ্যমে রোগের তীব্রতা ও ফলাফল বিভিন্ন রকম। প্রত্যেকে রোগীর ফলাফল কহবে তা ভবিষ্যতবানী করা যায় না।