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

ব্লাউ সিনড্রম

বিবরণ 2016

রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা

এই রোগ কিভাবে নির্ণয় করা হয়?

সাধারনত নিম্নলিখিত উপায়ে ব্লাউ সিনড্রম নির্ণয় করা হয় ?

ক) ক্লিনিকাল ধারনাঃ এটা ব্লাউ সিনড্রমের মত যখন বাচ্চাটির মধ্যে লক্ষনগুলো দেখা যায় (জয়েন্ট/গিট, চামড়া, চোখ) রোগের পারিবারিক ইতিহাস এবং ব্যাপক পরীক্ষা নিরীক্ষার মাধ্যমে রোগটা নির্ণয় করতে হবে কেননা এটি খুবই বিরল এবং প্রকট বৈশিষ্ট্যের বংশগত রোগ। খ) গ্রেনোলোমার বর্ননা ব্লাউ সিলড্রম নির্নয় করতে হলে গ্রেনোলোমার প্রচলিত বৈশিষ্ট নির্নয় করা জরুরী। গ্রানুলোমা শুধুমাত্র আক্রান্ত স্থান/গিটের বায়োপসি জিনে নির্নয় করা যায়। অন্যান্য গ্রানুলোমা যেমন (যক্ষা, ইমিউন ডেফেসিয়েন্সি অথবা অন্য প্রদাহ রোগ) আলাদা করতে হবে যথাযথ ক্লিনিকাল পরীক্ষা, অন্যান্য শারীরিক পরীক্ষা এবং রক্ত, ইমেজিং ও অন্যান্য পরীক্ষার মাধ্যমে। গ) জেনেটিক বিশ্লেষন গত কয়েক বছর ধরে, জেনেটিক বিশ্লেষনের মাধ্যমে কোন জিন মিউটেশনের মাধ্যম ব্লাউ সিনড্রোম হয় তা বিশ্লেষন 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 সিনড্রাম নির্ণয় করা যায়। খ) রক্ত পরীক্ষার গ্রানুলোমা হতে পারে এমন রোগ (ইমিউন ডেফেসিয়েন্সি/ ক্রন রোগ) রক্তের পরীক্ষায় মাধ্যম আলাদা করা যায়। এই পরীক্ষা আরো দরকার হয় কতটুকু প্রদাহের সৃষ্টি করেছে এবং কোন কোন অঙ্গ আসক্ত করেছে যেমন কিডনী, যকৃত। গ) জেনেটিক পরীক্ষা ঃ জেনেটিক পরীক্ষার মাধ্যমে দ্ব্যর্থহীনভাবে ব্লাউ সিনড্রম প্রমান করা যায় যাতে "এন ও ডি২" জিন মিউটেশন পাওয়া যায়।

এর চিকিৎসা সম্ভব বা নিরাময় যোগ্য ?

এটা নিরাময় যোগ্য নয় কিন্তু চিকিৎসা যোগ্য। ঔষধের মাধ্যমে জয়েন্টে/গিটের, চোখের এবং অন্যান্য অঙ্গের প্রদাহের চিকিৎসা করা যায়। ঔষধের মাধ্যমে লক্ষনগুলোকে নিয়ন্ত্রন করা যায় এবং রোগ অগ্রগতি অর্ধেকে হয়ে যায়।

চিকিৎসাগুলো কি কি?

ব্লাউ লিনড্রম/ ইওএস এর সুনির্দিষ্ট চিকিৎসা পাওয়া যায়নি। গিটের প্রদাহ এনএমএআইডি বা মিথট্রেকজেট ঔষধের মাধ্যমে চিকিৎসা করা হয়। মিথট্রেকজেটের পরিচিতি আছে গিটের প্রদাহ এবং জুভেনাইল ইডিওপেটিক গিটের

প্রদাগের চিকিৎসার জন্য। এটা ব্লাউ সিনড্রমেও কম কাজ করে। ইউ ভাইটাইস (চোখ) নিয়ন্ত্রন দুরহ, চোখের স্টেরয়েড ড্রপ বা ইনডেকেশন অনেক রোগীর জন্য পর্যাপ্ত নয়। মিথট্রেকজেট অনেক সময় ইউভিআইটিস এ ভাল কাজ করে না চোখের প্রদাহের জন্য স্টেরয়েড ট্যাবলেট দিতে হয়।
যাদের চোখে প্রদাহ বা গিটের প্রদাহ নির্ণয় করা কঠিন এবং যেসব রোগীদের বিভিন্ন অঙ্গে প্রদাহ হয়েছে তাদের ক্ষেত্রে সাইটোকাইন ইনহিবিটর যেমন "টিএনএফ- α " ইনহিবিটর (ইনফ্লিক্সিমেপ, এডালিমুবাব) কাজ করে।

এই ঔষধগুলোর পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া কি?
মিথট্রেকজেট খাওয়ার ফলে বমি বমি ভাব, পেটের অসুবিধা হয়। রক্ত পরীক্ষার মাধ্যমে যকৃত/লিভার ফাংশন এবং রক্তের শ্বেত কনিকা দেখা হয়। কর্টিক স্টেরেডে ওজন বাড়া, মুখ ফুলো যাওয়া, মেজাজ খিটমিটে হতে পারে। যদি স্টেরয়েড অনেকদিন দেওয়া হয় তাহলে বৃদ্ধি রোধ হতে পারে অসটিওপোরোসিস, উচ্চ রক্তচাপ, ডায়াবেটিস হতে পারে।
"টিএনএফ- α " ইনহিবিটর হল নতুন ঔষধ যার ফলে ইনজেকশনের চাহিদা বেড়ে যায়, যক্ষা উদয়, নিউরোলজিকাল বা ইমিউন রোগ করে থাকে। এখন বলা হয় এই ঔষধের কারনে ক্যাথার হবার সম্ভাবনা আছে। কিন্তু এর কোন স্টেটিসটিকাল ডাটা নেই।

চিকিৎসা কত দিন চলবে?
এখন কোন ডাটা নেই যে, কতদিনের প্রয়োজন প্রদাহ নিয়ন্ত্রন করা প্রয়োজন যাতে করে গিটের ক্ষতি না হয়, চোখের দৃষ্টি কমে না যায় বা কোন অঙ্গের ক্ষতি না হয়।

অপ্রচলিত বা সহযোগী চিকিৎসা কি কি?
এই ধরনের চিকিৎসা ব্লাউ সিনড্রম / ইওএস কত টুকু কার্যকর তা সময় সাপেক্ষ নয়।

কি ধরনের মেয়াদী চেক আপ দরকার ?
বাচ্চাদের নিয়মিতভাবে (অন্তত বছরে ৩ বার) তাদের শিশু রিউমাটোলজীস্ট দ্বারা রোগের গতিবিধি পর্যবেক্ষন করতে হবে এবং চিকিৎসা সময়মত করতে হবে। নিয়মিত ভাবে চক্ষু চিকিৎসার পরামর্শ করা প্রয়োজন। কতবার করবে তা রোগে প্রকট হিসেবে ঠিক করতে হবে। চোখের প্রদাহ আছে কিনা দেখতে হবে। চিকিৎসাধীন বাচ্চাদের বছরে দুইবার রক্ত ও মূত্র পরীক্ষা করতে হবে।

রোগটি কতদিন স্থায়ী হয় ?
এই রোগ সারা জীবনের জন্য হয়ে থাকে। যদি একেক সময় রোগের প্রকোপটা একেক রকম হয়ে থাকে।

এই রোগের দীর্ঘমেয়াদী ফলাফল কি কি হতে পারে?
প্রাপ্ত উপাত্ত হতে বুঝা যায় এই রোগে দীর্ঘ মেয়াদী ফলাফল সীমিত। কিছু বাচ্চাদেরকে ২০ বছরের বেশী অনুসরন

করা হয়ছে এবং দখো গছে ভাল চকিৎিসার ফলে স্বাভাবকি বৃদ্ধ,ি বুদ্ধ,ি উন্নত জীবন লাভ করে।

এই রোগ কি সম্পূর্ণ নরিাময় যোগ্য?
না, কারন এটি জীনগত রোগ। যদওি দখো যায় ভাল চকিৎিসা ও পর্যবক্ষেনরে ফলে বশেীর ভাগ রোগী ভাল থাকে। বর্তমানে ব্লাউ সমিড্রমরে রোগীদরে মাধ্যমে রোগরে তীব্রতা ও ফলাফল বভিন্নি রকম। প্রত্যকে রোগীর ফলাফল কি হবে তা ভবষি্যতবানী করা যায় না।