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

ব্লাউ সিনড্রম

বিবরণ 2016

বিএলএইউ রোগ/ জুভিনাইল সারকয়েডোসিস কি?

এটা কি রোগ?

ব্লাউ সিনড্রম একটি জেনিটিক রোগ। রোগী সমষ্টিগত চামড়ায় বেশ, গাটেব প্রদাহ এবং ইউভাইটিস এ ভুগে। শরীরের অন্যান্য অংঙ্গেত প্রভাব ফেলতে পারে এবং ইনটারমোডিয়েট/ অবিরাম জ্বর থাকতে পারে। ব্লাউ সিনড্রম শব্ধটি সাধারনত পারিবারিক ধারাবাহিকতার রোগ হিসেবে ধরা হয়। কিন্তু অনেক সময় নতুনভাবে পারিবারিক সম্পর্ক ছাড়াই প্রকাশ পেতে পারে। যা সারকয়েডোসিস এর প্রারম্ভিব প্রকাশ হিসেবে ধার হয়।

এটি কতটুকু ব্যপক হতে পারে?

এটার পুনরাবৃত্তি পরিমান জানা নাই। এটা বিরল রোগ যা খুব ছোট বেলায় বাচ্চাদের হাড় থাকে বেশীরভাগ সময় ৫ বছর বয়সের আগে) এবং সঠিক চিকিৎসা না কড়া হলে অবস্থা খারাপ হয়ে যায়। এর জন্য দ্বায়ী আবিষ্কার হওয়ার পর এটি আরো তুলনামূলকভাবে বেশী নির্ণয় করা যাচ্ছে। যার ফলে এ রোগের স্বাভাবিক পরিনতি এবং রোগ হওয়ার সম্ভাবনা আরো ভালোভাবে নির্ণয় করা সম্ভব হচ্ছে।

ব্লাউ রোগের কারন কি?

ব্লাউ সিনড্রম একটি জিনগত রোগ। এনওডি২ নামক জিন এর জন্য দায়ী। যা একধরনের প্রোটিন তৈরী করে। যা প্রদাহ নিয়ন্ত্রন করে। যদি এই জিন মিউটেশন হয় যা কিনা ব্লাউ সিনড্রম এর নিয়ন্ত্রকারী প্রোটিন তৈরী হতে পারেনা। যার ফলে এ রোগ আক্রান্ত রোগীর শরীরের বিভিন্ন অংশে দীর্ঘমেয়াদী প্রদাহের ফলে এক ধরনের গ্রানুলোমা তৈরী হয়। গ্রানুলোমা হচ্ছে প্রদাহের ফলে সৃষ্টা অনেকগুলো প্রদাই কোষের সমন্বয়ে গঠিত হয় যা কিনা স্বাভাবিক ও কার্যকরী কোষ ও টিস্যুর গঠনগত বিকৃতি ঘটায়।

এটা কি বংশগত?

এটি একটি বংশগত রোগ, যা দিন প্রকোট বিশিষ্ট ধারন করে। যার অর্থ হচ্ছে লিঙ্গ ভেদে অভিভাবকের যে কোন একজনের থাকলে তা বংশানুক্রমিক প্রকাশ পায়। অর্থাৎ ব্লাউ সিনড্রমে আক্রান্ত রোগীর জিনের নতুন মিউট্রেশন যা কিনা তার বাবা/মার কাছ থেকে পেয়ে থাকতে পারেন। সারকয়েডোসিস এর প্রারম্ভিক প্রকাশ (ব্লাউ সিনড্রম)

পিতা মাতার কাছ থেকে না পেয়ে সম্পূর্ন নতুন ধরনের জিনের মিউটেশন যা তার মাঝেই প্রথম প্রকাশ পেয়েছে এমনটাও হতে পারে। যদি কোন একজন বাবা/মা ব্লাউ সিনড্রমে আক্রান্ত হয় তাদের সন্তানের ক্ষেত্রে এ রোগের আক্রান্ত হওয়ায় আশংকা শতকরা ৫০ ভাগ।

আমার বাচ্চার কেন এই রোগ হল? এ রোগ কি প্রতিরোধ যোগ্য ?
বাচ্চার এই রোগ হয় কারন তার শরীরে ব্লাউ রোগের জীন আছে। বর্তমানে এই রোগ প্রতিরোধ করা যায় না কিন্তু এর লক্ষনগুলোর চিকিৎসা করা যায়।

এই রোগ কি সংক্রামকজনক ?
না, এটা সংক্রামক নয়।

প্রধান লক্ষন গুলো কি কি?
প্রধান লক্ষনগুলো হল ক্লিনিকাল ট্রায়াডে যা গিরার প্রদাহ, চামড়ার প্রদাহ এবং ইউভিসইটিল চোখে) প্রাথমিক লক্ষন। প্রারম্ভিক লক্ষনগুলো মধ্যে ফোসা যাতে ছোট গোলাকৃতি হতে যা বিভিন্ন রঙ্গের যেমন সাদা থেকে গোলাপী অথবা লাল রঙ্গের হয়ে থাকে। কয়েক বছরের মধ্যে ফুসকুড়িটি মোমের মত পরিনতি লাভ করে। জিনের প্রদাহ রোগটি অন্যতম প্রধান লক্ষন। যা প্রথম দশক থেকেই শুরু হয়। যেখানে গিট ফুলে যায় কিন্তু গিটের নড়াচড়ায় অসুবিধা হয় না। সময় এর সাথে সাথে গিটের নড়াচড়ার সমস্যা দেখা যায়, গিটের আকৃতির পরিবর্তন ঘটে এবং স্থায়ী ক্ষতের সৃষ্টি হয়। ইউভাইটিস (আইরিসের প্রদাহ) সবচেয়ে মারাত্মক বহির্প্রকাশ। এটি কখনও কখনও অন্যান্য জটিলতার সাথে প্রকাশিত হয়। চোখের ছানি, চোখের প্রেশার বৃদ্ধি) অথবা দৃষ্টিশক্তি কমে যাবে যদি চিকিৎসা না করা হয়।
তাছাড়াও গ্রানুলোমেটোস ইনফ্লামেশন হয় যা শরীরের বিভিন্ন অঙ্গে হয়ে থাকে। এবং রোগের লক্ষন হিসেবে দেখা যায়। যার ফলে ফুসফুস ও কিডনীতে স্বাভাবিক কাজ ব্যহত করে, উচ্চ রক্ত চাপ ও বার বার জ্বর হয়।

সব বাচ্চাদের কি একই রকমভাবে রোগটি হবে ?
এটা সব বাচ্চাদের একই ভাবে হবে না। বাচ্চাটি বড় হবার সাথে সাথে রোগের লক্ষন ও উপসর্গের পরিবর্তন হয়ে থাকে। যদি রোগের চিকিৎসা না করা হয় তাহলে রোগের লক্ষনগুলো পর্যায় ক্রমে প্রকাশ পায়।

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 বৈশিষ্ট্যয়ে বংশগত রোগ। খ) গ্রেনোলোমার বর্ননা ব্লাউ সিলড্রম নির্নয় করতে হলে

গ্রোনোলোমার প্রচলিত বৈশিষ্ট নির্নয় করা জরুরী। গ্রানুলোমা শুধুমাত্র আক্রান্ত স্থান/গিটের বায়োপসি জেনে নির্নয় করা যায়। অন্যান্য গ্রানুলোমা যেমন (যক্ষা, ইমিউন ডেফিসিয়েন্সি 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 বায়োজপসিঃ 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 ডেফিসিয়েন্সি/ 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। মিথট্রেকজেটে এর 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 ইনডেকশন অনেকে রোগীর জন্য পর্যাপ্ত নয়। মিথট্রেকজেট অনেক সময় ইউভিআইটিস এ ভাল কাজ করে না চোখের প্রদাহের জন্য স্টেরয়েড টেবেল্যাট 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?
মেথোট্রেকজেট খাওয়ার ফলে বমি বমি ভাব, পেটের অসুবিধা হয়। রক্ত পরীক্ষার মাধ্যমে যকৃত/লিভার ফাংশন এবং রক্তের শ্বেত কনিকা দেখা হয়। করটিক স্টেরেড ওজন বাড়া, মুখ ফুলো যাওয়া, মেজাজ খিটমিটে হতে পারে। যদি স্টেরয়েড অনেকদিন দেওয়া হয় তাহলে বৃদ্ধি রোধ হতে পারে অসটিওপবোসিস, 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 হয়েছে এবং দেখা গেছে ভাল চিকিৎসার ফলে স্বাভাবিক বৃদ্ধি, বুদ্ধি, উন্নত জীবন লাভ করে।

এই রোগ কি সম্পূর্ণ নিরাময় যোগ্য?
না, কারন এটি জীনগত রোগ। যদিও দেখা যায় ভাল চিকিৎসা ও পর্যবেক্ষনের ফলে বেশীর ভাগ রোগী ভাল থাকে। বর্তমানে ব্লাউ সিমড্রমের রোগীদের মাধ্যমে রোগের তীব্রতা ও ফলাফল বিভিন্ন রকম। প্রত্যেক রোগীর ফলাফল কি হবে তা ভবিষ্যতবানী করা যায় না।

দৈনন্দিন জীবন

রোগটি বাচ্চা ও তার পরিবারের দৈনন্দিন জীবনের উপর প্রভাব কি?
রোগটি ধরা পড়ার আগে রোগী ও তার পরিবার বিভিন্ন সমস্যার সম্মুখীন হয়। একবার রোগটি ধরা পরলে বাচ্চাকে চিকিৎসকের (শিশু রিউমাটোলজিষ্ট এবং চক্ষু বিশেষেষণ) কাছে রোগের পর্যবেক্ষন ও চিকিৎসার জন্য নিতে হবে। যে বাচ্চার বিভিন্ন গিটে সমস্যা তার ফিজিও থেরাপীর প্রয়োজন হয়।

স্কুলের যাবার ব্যাপারে কি?

দীর্ঘ দিনের অসুস্থতা বাচ্চার স্কুলের উপস্থিতি এবং লেখাপড়া সম্পাদনে ব্যাহত করে। স্কুলের উপস্থিতি নিয়মিত করতে হলে রোগটি ভালমত নিয়ন্ত্রন করতে হবে। স্কুলে এই রোগে সম্পর্কে বলা ভাল। এই রোগের লক্ষনে কি করা উচিত তা বলা ভাল।

খেলাধুলার ব্যাপারে পরামর্শ কি?
ব্লাউ সিনড্রমের রোগীকে খেলাধুলা করতে উৎসাহিত করা ভাল। রোগী ধরন হিসেবে বাধা দেওয়া যেতে পারে।

খাবারে ব্যপারে পরামর্শ?
খাবারের জন্য ধরা বাধা নিয়ম নেই। যে সব বাচ্চা কারটিক/স্টরড পায় তাদের ক্ষেত্রে বেশী মিষ্টি ও লবন খাওয়া নিষেধ।

আবহাওয়ার কোন প্রভাব কি এই রোগে আছে?
না, এটা করতে পারে না।

বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্তু কারটিক/স্টরড মিথট্রেকজেট বা "টিএনএফ- α " ইনহিবিট চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।
বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্তু কারটিক/স্টরড মিথট্রেকজেট বা "টিএনএফ- α " ইনহিবিট চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।

যৌন জীবন, গর্ভধারন, জন্ম নিয়ন্ত্রনে ক্ষেত্রে পরামর্শ।
এই রোগের কারনে ব্লাউ সিনড্রাম রোগীদের ফারটিলিটি/উর্বরতা কোন সমস্যা হয় না। যাদের মিথট্রেকজেটো দিয়ে চিকিৎসা করা হয় তাদের গর্ভনিয়ন্ত্রন ব্যবস্থা গ্রহন করতে হবে কারন এর প্রভাব বাচ্চার উপর পরে। কোন সেফটি উপায় নাই "টিএনএফ- α " ইনহিবিট ব্যবহার কারীদের জন্য তাই যারা বাচ্চা নিতে চায় তাদের এই ঔষধ খাওয়া বন্ধ করতে হবে বাচ্চা নিতে চাইলে। সাধারনত গর্ভবস্থায় আধুনিক চিকিৎসা এবং নিয়মিত পরিচর্যা পর্যবেক্ষেন করাটাই উত্তম।