



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

ব্লাউ সনিড্রম

বিরণ 2016

ব্রিলএইউ রোগ/ জুভনিইল সারকয়ডোসিস কি?

এটা কি রোগ?

ব্লাউ সনিড্রম একটি জিনেটিক রোগ। রোগী সমষ্টিগত চামড়ায় বশে, গাটে প্রদাহ এবং ইউভাইটিস এ ভুগে। শরীরের অন্যান্য অঙ্গতে প্রভাব ফেলেতে 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।

এটিকে তুচ্ছ 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 আবিস্কার হওয়ার পর এটি আরো তুলনামূলকভাবে বেশী 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 একটি 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 পারেনো। যার ফলে এ রোগ আক্রান্ত রোগীর শরীরে বিভিন্ন অংশে দীর্ঘময়োদী 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?

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

পতি মাতার কাছ থেকে না পয়ে সম্পূর্ণ নতুন ধরনের জিনেরে মিউটেশন যা তার মাঝেই প্রথম প্রকাশ পয়েছে এমনটাও হতে পারে। যদি যেকোন একজন বাবা/মা ব্লাউ সনিড্রমে আক্রান্ত হয় তাদের সন্তানের ক্ষেত্রে এ রোগের আক্রান্ত হওয়ায় আশংকা শতকরা ৫০ ভাগ।

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

বাচ্চার এই রোগ হয় কারণ তার শরীরে ব্লাউ রোগের জীন আছে। বর্তমানে এই রোগ পরিতরোধ করা যায় না কিন্তু 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 গরির 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 বছরের মধ্যে ফুসকুড়িটি মেরে মত পরনিতিলাভ করে। জিনেরে প্রদাহ রোগটি অন্যতম প্রধান লক্ষণ। যা প্রথম দশক থেকেই শুরু হয়। যখনে গটি ফুলে যায় কিন্তু গটিরে নড়াচড়ায় অসুবিধা হয় না। সময় এর সাথে সাথে গটিরে নড়াচড়ার সমস্যা দেখা যায়, গটিরে আকৃতির পরবর্তন ঘটবে এবং স্থায়ী ক্ষতেরে সৃষ্টি হয়। ইউভাইটিসি (আইরসিরে প্রদাহ) সবচেয়ে মারাত্মক বর্হপ্রকাশ। এটিকখনও কখনও অন্যান্য জটিলতার সাথে প্রকাশিত হয়। চোখেরে ছানি, চোখেরে প্রশোর বৃদ্ধী) অথবা দৃষ্টিশক্তি কমে 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 বাচ্চাদের কি একই রকমভাবে রোগটি হবে ?

এটা সব বাচ্চাদের একই ভাবে হবে না। বাচ্চাটি বড় হবার সাথে সাথে রোগেরে লক্ষণ ও উপসর্গেরে পরবর্তন হয়ে থাকে। যদি রোগেরে চিকিৎসা না করা হয় তাহলে রোগেরে লক্ষণগুলো পর্যায়ক্রমে প্রকাশ পায়।

রোগ নরিণয় ও চিকিৎসা

এই রোগ কভাবে নরিণয় করা হয়?

সাধারণত নরিণয় উপায়ে ব্লাউ সনিড্রম নরিণয় করা হয় ?

ক) ক্লিনিকাল ধারণাঃ এটা ব্লাউ সনিড্রমেরে মত যখন বাচ্চাটির মধ্যে লক্ষণগুলো দেখা যায় (জয়েন্ট/গটি, চামড়া, চোখ) রোগেরে পারিবারিক ইতিহাস এবং ব্যাপক পরীক্ষা নরীক্ষার মাধ্যমে রোগটি নরিণয় করতে হবে কেননা এটা খুবই বিরল এবং প্রকট বৈশিষ্ট্যেরে বংশগত রোগ। খ) গরনে গলে মার বরননা ব্লাউ সনিড্রম নরিণয় করতে হলে

গরু ানে ালে ামার প্ৰচলতি বশৈষ্টি নরিনয় করা জরুরী । গ্রানুলে ামা শুধুমাত্র আক্রান্ত স্থান/গটিরে বায়ে াপসি জনিে নরিনয় করা যায় । অন্যান্য গ্রানুলে ামা যমেন (যক্ষা, ইমউন ডেফেসিয়নেসি অথবা অন্য প্ৰদাহ রোগ) ালাদা করত হবে যথায়থ কলনিকাল পরীক্ষা, অন্যান্য শারীরকি পরীক্ষা এবং রক্ত, ইমজেং ও অন্যান্য পরীক্ষার মাধ্যমে । গ) জনেটিকি বশিল্ষেন গত কয়কে বছর ধরে, জনেটিকি বশিল্ষেনরে মাধ্যমে ক ান জনি মডিটশেনরে মাধ্যম র্াউ সনিড্রমে াম হয় তা বশিল্ষেন করা সম্ভব হয়েছে ।

পরীক্ষা করার পরয়ে াজনীয়তা কি ?

ক) চামড়ার বায়ে াপসি চামড়ার বায়ে াপসি হল ছে াট াকটি চামড়ার টসিয়ু নেওয়া এবং াটা খুব সহজ পদ্ধতি । যদি বায়ে াপসি ফলাফলে গ্রানুলে ামা পাওয়া যায় তাহলে অন্যান্য রোগে হতে ালাদা করে ব্লাউ সনিড্রাম নরিণয় করা যায় । খ) রক্ত পরীক্ষার গ্রানুলে ামা হতে পারে ামন রোগ (ইমউন ডেফেসিয়নেসি/ ক্রন রোগ) রক্তরে পরীক্ষায় মাধ্যম ালাদা করা যায় । াই পরীক্ষা ারতে ারকার হয় কতটুকু প্ৰদাহরে সৃষ্টি করছে এবং ক ান ক ান অঙ্গ াসক্টি করছে যমেন কডিনী, যক্ত । গ) জনেটিকে পরীক্ষা : জনেটিকি পরীক্ষার মাধ্যমে দব্যরথহীনভাবে ব্লাউ সনিড্রম প্ৰমান করা যায় যাতে "ান ও ডি" জনি মডিটশেন পাওয়া যায় ।

ার চকিৎসা সম্ভব বা নরিাময় যোগ্য ?

াটা নরিাময় যোগ্য নয় কনিতু চকিৎসা যোগ্য । াষধরে মাধ্যমে জয়েন্ট/গটির, চে াখরে এবং অন্যান্য অঙ্গরে প্ৰদাহরে চকিৎসা করা যায় । াষধরে মাধ্যমে লক্শনগুলে াকে নয়িন্ত্রন করা যায় এবং রোগ অগ্রগতি ারধকে হয়ে যায় ।

চকিৎসাগুলে া কি কি ?

ব্লাউ লনিড্রম/ ইওাস ার সুনরিদ্ষিট চকিৎসা পাওয়া যায়না । গটিরে প্ৰদাহ ানামাইডি বা মথিট্রকেজেটে াষধরে মাধ্যমে চকিৎসা করা হয় । মথিট্রকেজেটে ার পরচিতি াছে গটিরে প্ৰদাহ এবং জুভনোইল ইডিওপটেকি গটিরে প্ৰদাগরে চকিৎসার জন্য । াটা ব্লাউ সনিড্রমও কম কাজ করে । ইউ ভাইটাইস (চে াখ) নয়িন্ত্রন দুরহ, চে াখরে স্টেরয়েডে ড্রপ বা ইনডকেশেন ানকে রোগীর জন্য পর্যাপ্ত নয় । মথিট্রকেজেটে ানকে সময় ইউভাইটসি া ভাল কাজ করে না চে াখরে প্ৰদাহরে জন্য স্টেরয়েড টবেল্যাট দতিে হয় ।

যাদরে চে াখে প্ৰদাহ বা গটিরে প্ৰদাহ নরিণয় করা কঠনি এবং যসেব রোগীদরে বিভিন্ন অঙ্গে প্ৰদাহ হয়েছে তাদরে ক্ষেত্রে সাইটে াকাইন ইনহিটরি যমেন "টাইনাফ- α " ইনহিটরি (ইনফলক্সিমিে, াডালমিুবাব) কাজ করে ।

াই াষধগুলে ার পার্শ্ব পরতিক্রিয়া কি ?

মথেট্রকেজেটে াওয়ার ফলে বমি বমি াভাব, পটেরে াসুবিধা হয় । রক্ত পরীক্ষার মাধ্যমে যক্ত/লভির ফাংশন এবং রক্তরে শ্বতে কনকিা দখো হয় । করটকি স্টেরয়েডে ওজন বাড়া, মুখ ফুলে া যাওয়া, মজেজ খটিমটিে হতে পারে । যদি স্টেরয়েডে ানকেদনি দেওয়া হয় তাহলে বৃদ্ধি াধ হতে পারে াসটিওপবে াসসি, উচ্চ রক্তচাপ, ডায়াবটেসি হতে পারে ।

"টাইনাফ- α " ইনহিটরি হল নতুন াষধ যার ফলে ইনজেকেশনরে চাহদি বড়েে যায়, যক্ষা উদয়, নডি়রে ালজকিাল বা ইমউন রোগ করে থাকে । াখন বলা হয় াই াষধরে কারনে ক্যাথার হবার সম্ভাবনা াছে । কনিতু ার ক ান স্টে টসিটকিাল ডাটা নেই ।

চকিৎসা কত দনি চলবে?

এখন কোন ডাটা নই যবে, কতদিনে প্ৰয়োগে জন প্ৰদাহ নয়িন্ত্ৰন করা প্ৰয়োগে জন যাতবে করে গটিরে ক্ৰতিনা হয়, চখে দৃষ্টি কমে না যায় বা কোন অঙগরে ক্ৰতিনা হয়।

অপ্ৰচলতি বা সহযোগী চকিৎসা ককি?

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

কিধরনে ময়োগী চকে আপ দরকার ?

বাচাদরে নয়িমতিভাবে (অন্তত বছরে ৩ বার) তাদের শিশু রডিমাটে লজীস্ট দ্বারা রোগে গতবিধি প্ৰযবেক্ষেণ করতে হবে এবং চকিৎসা সময়মত করতে হবে। নয়িমতি ভাবে চক্ষু চকিৎসার প্ৰামর্শ করা প্ৰয়োগে জন। কতবার করবে তা রোগে প্ৰকট হসিবে ঠকি করতে হবে। চখে প্ৰদাহ আছে কনি দেখতে হবে। চকিৎসাধীন বাচাদরে বছরে দুইবার রক্ত ও মূত্ৰ প্ৰীক্শা করতে হবে।

রোগটি কতদিন স্থায়ী হয় ?

এই রোগ সারা জীবনে জন্য হয়ে থাকে। যদি এককে সময় রোগে প্ৰকট পটি এককে রকম হয়ে থাকে।

এই রোগে দীর্ঘময়োগী ফলাফল ককি হতে পারে?

প্ৰাপ্ত উপাত্ত হতে বুঝা যায় এই রোগে দীর্ঘ ময়োগী ফলাফল সীমতি। কিছু বাচাদরেকে ২০ বছরে বেশী অনুসরণ করা হয়েছে এবং দেখা গেছে ভাল চকিৎসার ফলে স্বাভাবিক বৃদ্ধি, বুদ্ধি, উন্নত জীবন লাভ করে।

এই রোগ কিসম্পূর্ণ নিরাময় যোগ্য?

না, কারণ এটি জীবগত রোগ। যদিও দেখা যায় ভাল চকিৎসা ও প্ৰযবেক্ষেণে ফলে বেশীর ভাগ রোগী ভাল থাকে। বর্তমানে ব্লাউ সনিড্ৰমে রোগীদের মাধ্যমে রোগে তীব্ৰতা ও ফলাফল বিভিন্ন রকম। প্ৰত্যকে রোগীর ফলাফল কি হবে তা ভবিষ্যতবানী করা যায় না।

দনৈন্দনি জীবন

রোগটি বাচা ও তার প্ৰবীরে দনৈন্দনি জীবনে উপর প্ৰভাব কি?

রোগটি ধরা পড়ার আগে রোগী ও তার প্ৰবীর বিভিন্ন সমস্যার সম্মুখীন হয়। একবার রোগটি ধরা পড়লে বাচাককে চকিৎসকরে (শিশু রডিমাটে লজীস্ট এবং চক্ষু বিশেষেণ) কাছ রোগে প্ৰযবেক্ষেণ ও চকিৎসার জন্য নতি হবে। যবে বাচা বিভিন্ন গটি সমস্যা তার ফজিতি থরোপীর প্ৰয়োগে জন হয়।

স্কুলে যাবার ব্যাপারে কি?

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

খলোধুলার ব্যাপারে পরামর্শ কী?

ব্লাউ সনিড্রমের রোগীকে খলোধুলা করতে উৎসাহিত করা ভাল। রোগী ধরন হিসেবে বাধা দেওয়া যতে পারে।

খাবারের ব্যাপারে পরামর্শ?

খাবারের জন্য ধরা বাধা নিয়ম নই। যত সব বাচ্চা কারটিক/স্ট্রড পায় তাদরে কষেত্রে বেশী মশিটিও লবন খাওয়া নষিধে।

আবহাওয়ার কোন প্রভাব কী এই রোগে আছে?

না, এটা করতে পারে না।

বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্তু কারটিক/স্ট্রড মথিট্রকেজটে বা "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।

বাচ্চাকে টিকা দেওয়া যাবে কিন্তু কারটিক/স্ট্রড মথিট্রকেজটে বা "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি চলাকালীন সময়ে জীবন্ত টিকা দেওয়া যাবে না।

যতীন জীবন, গর্ভধারণ, জন্ম নিয়ন্ত্রনে কষেত্রে পরামর্শ।

এই রোগের কারণে ব্লাউ সনিড্রাম রোগীদের ফারটিলিটি/উর্বরতা কোন সমস্যা হয় না। যাদের মথিট্রকেজটো দিয়ে চিকিৎসা করা হয় তাদরে গর্ভনয়ন্ত্রন ব্যবস্থা গ্রহন করতে হবে কারণ এর প্রভাব বাচ্চার উপর পরে। কোন সফেটি উপায় নই "ট্রিনএফ- α " ইনহিবিটি ব্যবহার করীদের জন্য তাই যারা বাচ্চা নতি চায় তাদরে এই ঔষধ খাওয়া বন্ধ করতে হবে বাচ্চা নতি চাইলে। সাধারনত গর্ভবস্থায় আধুনিক চিকিৎসা এবং নিয়মিত পরিচর্যা পর্যবেক্ষন করাটাই উত্তম।