



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

করাইওপাইরনি অ্যাসোসিয়েটেডে পরিয়িডকি সনিড্রোম (ক্যাপস)

বিরণ 2016

ক্যাপস কি?

ইহা কি?

করাইওপাইরনি অ্যাসোসিয়েটেডে পরিয়িডকি সনিড্রোম স্বপ্ৰদাহজনতি রোগের সমষ্টি যা ফ্যামলিয়াল ফোল্ড অ্যাটেইনফ্লাস্টের সনিড্রোম, ম্যাকলে ওয়লে সনিড্রোম এবং করনকি ইনফ্যান্টাইল নডিরোলেজিকি কডিটনেয়াম আরটিকুলার সনিড্রোম যা নওনটোল অনসটে মালটসিসিটমেকি ইনফলামটেরি ডিজিজি হিসাবে পরিচিতি। এই সনিড্রোগুলি প্রথমত আলাদ ক্লিনিকাল এয়ানটিটি হিসাবে বর্ণিত ছিল যদও এদের মধ্যে ক্লিনিকালি কিছু মিলি ছিল। রোগীদের কিছু উপসর্গ থাকে যেন জ্বর, ত্বক উঠে যয়ে মটমাছরি বাসার মত আকার ধারণ করা এবং বিভিন্ন মাত্রার অস্থিসন্ধি সংক্রমন হওয়া যা সিসিটমেকি প্রদাহের অংশ।

এই ওটি অসুখের মাত্রা এককে রকম, এফসএস কম মারাত্মক, সনিকা বেশী মারাত্মক এবং সনিকা খুবই মারাত্মক এবং এমডাল্ডএস মাঝারি ধরনের অসুখ।

এই ওটি অসুখই মলকিউলার লভেলে পরীমান করলে একই জনিরে মডিউলেন দেখা যায়।

ইহা কতটা কমন

ক্যাপস দুরলভ অসুখ। যা ১০ লক্ষ লোকের কয়েকজনকে আক্রান্ত করে কিন্তু তাদেরকে চেনা যায় না। ক্যাপস পৃথিবীব্যাপী পাওয়া যায়।

ব্লাউ রোগের কারণ কি?

ক্যাপস জনেটেকি অসুখ। এই তিনটি অসুখের জন্য যে জনিটি দায়ী তা সয়াম-১ নামে পরিচিতি এবং করাইপাইরনি নামক পরেটিনিরে জন্য এনকোভে, এই পরেটিনিটি দহেরে প্রদাহ পক্রয়ির জন্য দায়ী। এই জনিটি চূর্ণ বচূর্ণ হয়ে গেলে এই পরেটিনিটির কার্যকমতা বড়ে যায় এবং প্রদাহ পক্রয়ি বড়ে যায়। এই অতিরিক্ত প্রদাহ পক্রয়ি ক্যাপসের ক্লিনিকাল উপসর্গের জন্য দায়ী।

৩০% রোগী যারা সনিকাল/নমেডে রোগে আক্রান্ত তাদের সয়ামসি জনি কোন মডিউশেন পাওয়া যায় না, জনেটোইপ/ফনেটাইপে কিছুটা মিলি আছে। কম মাত্রার ক্যাপস মডিউশেনে পাওয়া যায়। এবং মারাত্মক আক্রান্ত রোগীতে মডিউশেন পাওয়া যায় না এবং তদবপিরীত। জনেটেকি এবং পরবিশেষত অনুঘটক রোগের মাত্র এবং উপসর্গ নয়ন্ত্রন করে।

ইহা কি বংশগত ?

ক্যাপস বংশগত অটোজমাল ডমিনেন্ট ডিজিজ, যার অর্থ এই অসুখটি বাবা বা মা একজনরে কাছ থেকে এসেছে এবং যারা সিয়াম-১ জনিরে অস্বাভাবিকি কপি বহন করছে। পরত্যকে পরত্যকে জনিরে ২ কপি বহন করে যার অর্থ আক্রান্ত পতিমাতার মডিটরে সিয়াম-১ জনিটি প্রবাহতি হয়ছে এবং এই অসুখটি পরত্যকে শিশুর হওয়ার সম্ভাবনা ৫০%। নতুন মডিটেশনও হতে পারে। এই ক্ষেত্রে কে ন পতিমাতারই অসুখটিনিও থাকতে পারে এবং তাদরে কারে ই সিয়াম-১ জনিরে মডিটেশন নাই কনিতু সিয়াম-১ জনিটি গরুধারনরে সময় চূর্ণ বচূর্ণ হয়ে যায় কে ন কারনরে। এই ক্ষেত্রে অন্য বাচ্চার ভাল আক্রান্ত হওয়ার সম্ভাবনা খুব কম।

ইহা কি ছট্টোয়াচে ?

ক্যাপস ছট্টোয়াচে না?

এর প্রধান উপসর্গসমূহ কি?

র্যাশ এই তনিটি অসুখরে প্রধান উপসর্গ এবং প্রথম লক্ষণীয় উপসর্গ। সনিডরে মভদে পরত্যকে অসুখরেই চরতির একই রকম। ম্যাকুলো প্যাপুলার র্যাশ হয় যা এক জায়গা থেকে অন্য জায়গায় যায় এবং যা চুলকায় না, তবকে র্যাশরে মাত্র এককে রেগীর এককে রকম হয় এবং যা অসুখরে মানা নরিদশে করে।

এফসএস আগে যা ফ্যামলিয়াল কলেডে আর্টিকারিয়া নামে পরিচিতি ছিল যার উপসর্গসমূহ হলো কয়েকদিনরে জ্বর, র্যাশ এবং অস্থিসন্ধি ব্যাথা যা ঠান্ডা ও তাপমাত্রায় বাড়ে। অন্য রপিরে টেডে উপসর্গসমূহ হলো কানজাটিডিইটিএস এবং মাংশপশীতে ব্যাথা। উপসর্গসমূহ সাধারণ শীতল তাপমাত্রা বা তাপমাত্রার পরিবর্তনরে সংস্পর্শে আমার ১ থেকে ২ ঘন্টার মধ্যে উপসর্গসমূহ দেখা যায়। এবং উপসর্গসমূহ ২৪ ঘন্টার মধ্যেই চলে যায়। এই আক্রমণগুলি নিজে থেকেই ভালো হয়ে যায় (এমনকি চিকিৎসা ছাড়াও ভালো হয়ে যায়) বেশীর ভাগ রেগীর গরম রাত্তরি পর সকালে ভালো অনুভব করে কনিতু দিনি গড়ালে শীতল সংস্পর্শে এসে খারাপ অনুভব করে। রেগিটি খুব তাড়াতাড়ি হতে পারে এমনকি জন্মরে পরে বা জন্মরে ৬ মাসরে মধ্যে। অসুখরে সময় রক্তরে প্রদাহরে এককগুলি বেড়ে যায়। এফসএসে আক্রান্ত রেগিরে জীবন সাধারণত রেগিরে মাত্রা এবং ফরকিয়ুনেসি দ্বারা প্রভাবনবতি। দীর্ঘ জটিলতা স্বরূপ এ্যামাইলইডোসিসি বা কানে শুনতে না পারা সাধারণত হয়না।

এমডাবলউননে সাধারণত জ্বর, র্যাশ, অস্থিসন্ধি এবং চেখে প্রদাহ দেখা যায়। যদিও জ্বর সবসময় থাকে না, শরীর দুর্বলতা প্রায়ই দেখা যায়।

উত্তজেক অনুঘটক সাধারণত বরে করা যায় না এবং এখানে ঠান্ডা খুব কম ক্ষেত্রেই অনুঘটক হিসাবে কাজ করে। এককে জনরে অসুখরে ধরন এককে রকম ক্রমাগত অ্যাটাক থেকে শুরু করে স্থায়ী উপসর্গও হতে পারে। এফসএসরে মত এমডাবলউনসরে উপসর্গসমূহ খারাপ হয় বকিালে। প্রথম উপসর্গ জীবনরে প্রথম পর্যায়ে দেখা যায় কনিতু পররে উপসর্গসমূহ বাল্যকালে দেখা যায়।

বধিরতা ৭০ শতাংশ ক্ষেত্রে দেখা যায় এবং বাল্যকালে বা কশিরে কালে এই সমস্যা দেখা যায়। অ্যামাইলইডোসিসি এমডাবলউনসরে মারাত্মক কমপ্লিকেশন এবং যুবককালে ২৫ শতাংশ ক্ষেত্রে পাওয়া যায়। এই কমপ্লিকেশন অ্যামাইলয়েডে, প্রদাহরে স্পেশনে পরে টিনি বিভিন্ন অঙগ জমা হওয়ার জন্য হয় যমেন কডিনী, অন্তর, তবক বা হৃৎপিণ্ড) জমা হওয়ার ফলে বিভিন্ন অঙগরে কার্যক্ষমতা হ্রাস পায়। যমেন বৃক্ক আক্রান্ত হলে প্রথমরে প্রসাব দিয়ে

পরে টিনি যায় এবং পরে কার্যক্ষমতা হ্রাস পায়। অ্যামাইলইডে সিসি ক্যাপসেরে নরিদশেক নয় বরং ইহা অন্য কর্মকি ইনফলামটেরী ডিজিজকে জটলি করে তে।

রক্তরে প্ৰদাহ সাধারনত প্ৰদাহরে প্ৰত্যকে ইপসিডে বা জটলি কমেডে দেখো যায়। এই রে গীদরে জীবনরে মান এই রে গরে দ্বারা প্ৰভাবযতি হয়।

সআইএনসএ এই অসুখসমূহরে সবচেয়ে খারাপ উপসর্গ র্যাশ প্ৰায়ই প্ৰথম উপসর্গ হিসাবে দেখো যায় এবং জন্মরে পড়ে বা জন্মরে ২৮ দিনরে মধ্যে দেখো যায়। এক তৃতীয়াংশ রে গী সময়রে পূর্বে জন্মনয়ে বা স্পল কর জটেশেনল এজ থাকে। জ্বর সাময়িকি, মূদু বা কোন ক্ষেত্রে নাও থাকতে পারে।

অসুখি এবং অসুখিমিজ্জার প্ৰদাহ এককে রকম, দুই তৃতীয়াংশ বাচচার খালি অসুখিন্ধতি ব্যাথা বা অসুখিন্ধি ফুলে যাওয়াতে সীমাবন্ধ থাকে অসুখ যখন সক্রিয় থাকে। এক তৃতীয়াংশ ক্ষেত্রে অসুখিন্ধি মারাত্মকভাবে আক্রান্ত করে বা অকার্যকর করে দেয় কারটলিজে বৃদ্ধিরি জন্য়। এই অসুখিন্ধিরি বৃদ্ধতি অসুখিরি কার্যক্ষমতা হ্রাস পায়, ব্যাথা এবং নড়াচড়ায় ও সমস্যা হয়। হাটু, গটে ডালী, কব্জী, কনুই এই সমস্ত অসুখিসমূহ সাধারনত করমানুসারে আক্রান্ত হয়। রডেওলে জকিালি প্ৰকটে পটা এককে রকম হয়। বৃদ্ধজিনতি আরখোপ্যার্থী সাধারনত জীবনরে প্ৰথম অংশে হয় জন্মরে ৩ বছরে মধ্যেই।

সনেটাল নরভোস সসিটমেরে সমস্যা প্ৰায় সব রে গীরই থাকে এবং ইহা করনকি অ্যাসনেটকি মনেনিজাইটসিরে জন্য় হয়ে থাকে। এই কর্মকি ইনফলামশেন বরনরে ভতিররে প্ৰসোর কনকিালি বাড়ায় দেয়। উপসর্গসমূহ এককে রে গীর ক্ষেত্রে এককে রকম হয় যমেন মাথা ব্যাথা, কোন সময় বমি, অধৈয়ে ছেটি বাচচার ক্ষেত্রে এবং ফানডে সিকপি করলে প্যাপলিইডমো পাওয়া যায়। ইপলিনেসি এবং কগনটেভি সমস্যা জটলি আক্রান্ত রে গীর ক্ষেত্রে দেখো যায়। চোখ এই অসুখে আক্রান্ত হয়, চোখরে সমমুখ এবং পশ্চাৎ অংশে প্ৰদাহ হয়। প্যাপলিইডমো থাকতে পাও বা নাও থাকতে পারে। চোখরে সমস্যা হিসাব যুবক বয়সে চোখে নাও দেখতে পারে। পারসপেটভি বধরিত বেশী দেখো যায় এবং বাল্যজীবনরে শেষে দকি এবং জীবনরে শেষে প্ৰয়ায়ে দেখো যায়। অ্যামাইলইডে সিসি ২৫ ভাগ রে গীর বয়স বাড়ার সাথে দেখো যায়। উচ্চতা না বাড়া এবং বয়সে সন্ধিকালরে পরবির্তন আসতে দরী হয় সাধারনত কর্মকি ইনফলামশেনরে ফলস্বরূপ রক্তরে প্ৰদাহ বেশীর ভাগ ক্ষেত্রে দেখো যায়। ক্যাপসেরে ব্লুগীগুলকি নখিতভাবে প্ৰযবকেষন করলে দেখো যায় তাদের কলনিকাল উপসর্গসমূহ প্ৰায় একইরকম। এমডাবলউত্ৰসে আক্রান্ত ব্লুগীর উপসর্গ এফসএসিএসে আক্রান্ত ব্লুগীর মতই যমেন ঠানডায় সংবদনশীল অথবা মূদু সএমএস ইনভলমেন্টে উপসর্গসমূহ। মাজা ব্যাথা অথবা অ্যসমিটে মটেকি প্যাপলিইডমো। নডিরাে লজীতে আক্রান্ত উপসর্গসমূহ বয়স বাড়ার সাথে বেশী বুঝা যায়। একই পরবিররে সদস্যসমূহ যারা ক্যাপলে আক্রান্ত তাদের তীব্রতার সামান্য তারতম্য থাকতে পারে। যদিও সনিকার খারাপ উপসর্গ যমেন ওভারগরে থে আরখাপথে তহাভা সডিয়ারি নডিরাে লে জকিাল ইনভলমেন্টে কখনও মূদু ভ্যারইটির ক্যাপসে রপিতে টেভে হয়নি।

এই রে গটকি সব শশির জন্য়ই একইরকম

ক্যাপসে আক্রান্ত শশির প্ৰখরতার মাত্রা এককেরকম। এফসএসিএসে আক্রান্ত রে গীর অসুখ মূদু ধরনরে এবং তাদের ভবষিত ফলাফল ভালো। এমডাবলউএসে আক্রান্ত রে গীর খারাপভাবে আক্রান্ত হয় এবং তারা অ্যামাইলইডেসি এবং বধরিতায় আক্রান্ত হয়, সনেকা/সেসিডে আক্রান্ত রে গীর অসুখ সবচেয়ে মারাত্মক রকমরে। এই গুপে অসুখরে মাত্রার ভনিনতা নরিভর করে। নডিরাে লে জকিাল এবং অসুখিন্ধি আক্রান্ত হওয়ার তীব্রতার উপর