



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

## করাইওপাইরনি অ্যাসোসিয়েটেডে পরিয়িডকি সনিড্রোম (ক্যাপস)

ববিরণ 2016

ক্যাপস কি?

ইহা কি?

করাইওপাইরনি অ্যাসোসিয়েটেডে পরিয়িডকি সনিড্রোম স্বপ্ৰদাহজনতি রোগের সমষ্টি যা ফ্যামলিয়াল ফোল্ড অ্যাটোইনফ্লাস্টের সনিড্রোম, ম্যাকলে ওয়লে সনিড্রোম এবং করনকি ইনফ্যান্টাইল নডিরোলেজিকি কডিটনেয়াম আরটিকুলার সনিড্রোম যা নওনটোল অনসটে মালটসিসিটমেকি ইনফলামটেরি ডিজিজি হিসাবে পরচিতি। এই সনিড্রোগুলি প্রথমত আলাদ ক্লিনিকাল এয়ানটিটি হিসাবে বরণতি ছিল যদও এদরে মধ্যে ক্লিনিকালি কিছু মলি ছিল। রোগীদের কিছু উপসর্গ থাকে যমেন জ্বর, ত্বক উঠে যয়ে মটোমাছরি বাসার মত আকার ধারণ করা এবং বিভিন্ন মাত্রার অস্থিসিন্ধা সংক্রমন হওয়া যা সিসিটমেকি প্রদাহরে অংশ।

এই ওটি অসুখরে মাত্রা এককে রকম, এফসএএস কম মারাতোক, সনিকা বেশী মারাতোক এবং সনিকা খুবই মারাতোক এবং এমডাল্ডএস মাঝারি ধরনের অসুখ।

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

ইহা কতটা কমন

ক্যাপস দুরলভ অসুখ। যা ১০ লক্ষ লোককে কয়কেজনকে আক্রান্ত করে কনিতু তাদরেকে চনো যায় না। ক্যাপস পৃথিবীব্যাপী পাওয়া যায়।

ব্লাউ রোগের কারণ কি?

ক্যাপস জনেটেকি অসুখ। এই তনিটি অসুখরে জন্য য়ে জনিটি দায়ী তা সয়াম-১ নামে পরচিতি এবং করাইপাইরনি নামক পরে টিনিরে জন্য এনকোভে, এই পরে টিনিটি দহেরে প্রদাহ পক্রয়ির জন্য দায়ী। এই জনিটি চূরণ বচূরণ হয়ে গেলে এই পরে টিনিটির কার্যকমতা বড়ে যায় এবং প্রদাহ পক্রয়ি বড়ে যায়। এই অতিরিক্ত প্রদাহ পক্রয়ি ক্যাপসরে ক্লিনিকাল উপসর্গরে জন্য দায়ী।

৩০% রোগী যারা সনাল/নমেডে রোগে আক্রান্ত তাদরে সয়িসি জনি কোন মডিউশেন পাওয়া যায় না, জনেটোইপ/ফনে টাইপে কিছুটা মলি আছে। কম মাত্রার ক্যাপস মডিউশেনে পাওয়া যায়। এবং মারাতোক আক্রান্ত রোগীতে মডিউশেন পাওয়া যায় না এবং তদবপিরীত। জনেটেকি এবং পরবিশেষত অনুঘটক রোগেরে মাত্র এবং উপসর্গ নয়িন্ত্রন 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 রাতরির 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 রকতরে প্রদাহরে এককগুলি বেড়ে যায়। এফসএসে আক্রান্ত রেগিরে জীবন সাধারণত রেগিরে মাত্রা এবং ফরকিয়ুনেসি দ্বারা প্রভাবনবতি। দীর্ঘ জটিলতা স্বরূপ এ্যামাইলইডে সিসি 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 করমাগত 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। অ্যামাইলইডে সিসি 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 জটিল করে তালে।

রক্তরে প্ৰদাহ সাধারনত প্ৰদাহরে প্ৰত্যকে ইপসিডে বা জটিল 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, গোটালী, কব্জী, কনুই এই সমস্ত অসুখিসমূহ সাধারনত করমানুসারে আক্রান্ত হয়। রডেওলে এজিকালি 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 মেনেজাইটসিরে জন্য় হয়ে থাকে। এই কর্মকি ইনফলামশেন বরনেরে ভতিররে প্ৰসোর কনকালি বাড়ায় দেয়। উপসর্গসমূহ এককে রে গীর ক্ষেত্রে এককে রকম হয় যমেন মাথা ব্যাথা, কোন সময় বমি, অধৈয়ে ছোট বাচচার ক্ষেত্রে এবং ফানডে সিকপি করলে প্যাপলিইডমো পাওয়া যায়। ইপলিনেসি এবং কগনটেভি সমস্যা জটিল 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 বধিরত 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 বয়সিন্ধিকালরে প্ৰবির্তন আসতে দরী হয় সাধারনত কর্মকি ইনফলামশেনরে ফলস্বরূপ রক্তরে প্ৰদাহ বেশীর ভাগ ক্ষেত্রে দেখো যায়। ক্যাপসেরে ব্লুগীগুলকি নখিতভাবে প্ৰযবকেষন করলে দেখো যায় তাদেরে কলনিকাল উপসর্গসমূহ প্ৰায় একইরকম। এমডাবলউত্ৰসে আক্রান্ত ব্লুগীর উপসর্গ এফসএসি অক্রান্ত ব্লুগীর মতই যমেন ঠানডায় সংবদনশীল অথবা মূদু সএমএস ইনভলমেন্টরে উপসর্গসমূহ। মাজা ব্যাথা অথবা অ্যসমিটে মটেকি প্যাপলিইডমো। নডিরাে লজীতে আক্রান্ত উপসর্গসমূহ বয়স বাড়ার সাথে বেশী বুঝা যায়। একই প্ৰবিররে সদস্যসমূহ যারা ক্যাপলে আক্রান্ত তাদেরে তীব্রতার সামান্য তারতম্য থাকতে পারে। যদিও সনিকার খারাপ উপসর্গ যমেন ওভারগরে থে আরখোপথে তহাভা সডিয়ার নডিরাে লে এজিকাল ইনভলমেন্ট কখনও মূদু ভ্যারইটির ক্যাপসে রপিতে টেভে হয়নি।

এই রে গটকি সব শশির জন্য়ই একইরকম

ক্যাপসে আক্রান্ত শশির প্ৰখরতার মাত্রা এককেরকম। এফসএসি অক্রান্ত রে গীর অসুখ মূদু ধরনরে এবং তাদেরে ভবষিত ফলাফল ভালে। এমডাবলউএসে আক্রান্ত রে গীর খারাপভাবে আক্রান্ত হয় এবং তারা অ্যামাইলইডেসি এবং বধিরতায় আক্রান্ত হয়, সনেকা/সেসিডে আক্রান্ত রে গীর অসুখ সবচেয়ে মারাত্মক রকমরে। এই গুপে অসুখরে মাত্রার ভনিনতা নরিভর করে। নডিরাে লে এজিকাল এবং অসুখিন্ধি আক্রান্ত হওয়ার তীব্রতার উপর

রে গ নরিনয় এবং চকিৎসা

কভাবে রোগ নির্ণয় করা হয় ?

ক্যাপসের নির্ণয় সাধারণত ক্লিনিকাল উপসর্গের দ্বারা করা হয় এবং পরে জেনেটিকালিকনফার্ম করা হয়, এফসএস এবং এমডাবলউএস বা সনিকা/ সোমডিংয়ের মধ্যে পার্থক্য করা দুর্বহ কারণ এদের উপসর্গসমূহ একই রকম। রোগ নির্ণয় ক্লিনিকাল উপসর্গ এবং বুগীর মডেকিলে ইতিহাসের উপর নির্ভর করা হয়। চক্ষু পরীক্ষা (বিশেষ করে ফাউন্ডোসকপি), সএসএফ পরীক্ষা এবং রেডিওলোজিকাল পরীক্ষা এই অসুখগুলোকে আলাদা করতে সাহায্য করে।

ইহার চিকিৎসা করা যায় বা একবোরে ভালো করা যায় ?

ক্যাপসকে একবোরে ভালো করা যায় না যেহেতু ইহা জেনেটিক ডিজিজ, এই রোগ বুঝার ক্ষেত্রে অনেকে অগ্রগতি হয়েছে এবং কিছু ভালো ঔষধ ইতিমধ্যেই বাজারে সহজলভ্য এবং কিছু ঔষধের সদুরপ্ৰসারী ফলাফল পরীক্ষামূলকভাবে দেখা হচ্ছে।

এই রোগের চিকিৎসাগুলি কি কি ?

ক্যাপসের প্যাথোফিজিওলজিও জেনেটিক পরীক্ষা করে দেখা গেছে ইনটারলডিকনি ১ বটি, যা পদার্থগো শক্তিশালী সাইটোকাইন, এই সমস্ত অসুখে বেশী করে তৈরি হয় এবং অসুখে উৎপত্তিতে সক্রিয় ভূমিকা পালন করে বর্তমানে বেশ কিছু ঔষধ যা ইনটারলডিকসি ১ বটি তৈরি কমায়ে তা তৈরির বিভিন্ন পর্যায়ে আছে। অ্যানাথরি দ্বারা এই অসুখ সর্বপ্রথম চিকিৎসা করা হয়। ইহা সকল প্রকার ক্যাপসে প্রদাহ, র্যাশ, জ্বর, ব্যাথা এবং ক্লান্তিবিব নয়ন্তরনে বেশী কার্যকরী। এই চিকিৎসা যাদের নড়িরে লোজিকাল ইনভলমেন্ট আছে তাদের ক্ষেত্রেও বেশী কার্যকরী। কিছু ক্ষেত্রে ইহা বধিরতা কমায়ে এবং অ্যামাইলইডোসিসিকে গ্রহনযোগ্য মাত্রায় রাখে। যদিও দুঃখজনকভাবে ওভারগ্রোথ আরথ্রোপ্যাথরি জন্য এই ঔষধ তমেন কার্যকরী নয়। ঔষধের ডোজ রোগের মাত্রার উপর নির্ভর করে। চিকিৎসা প্রাথমিক পর্যায়ে শুরু করে দিতে হবে। যাতনে ক্রনিক ইনফ্লয়নেস ত্বকরে নীচে এর জন্য প্রতদিন ইনজেকশন দিতে হবে লোকাল রিট্রিকাল ইনজেকশনের স্থানে প্রায়ই রপিতে টিডে হয় কনিতু সময়ের সাথে তা কমে যায়। বলিগানাসপেট অন্য আর একটি অ্যানটি আইএল-১ ড্রাগ যা এফড্রির সনদপ্রাপ্ত ১১ বছর বয়সের বেশী রোগীরদরে ক্ষেত্রে করা এফসএস বা এমডাবলউএসে আক্রান্ত, পরতিসপ্তাহে চামড়ার নীচে ইনজেকশন দিতে হয়। ক্যানাকনিকুম্যার আরকটে অ্যানটি আইএল) ঔষধ যা বর্তমানে এফড্রি এবং ইউরোপিয়ান মডেসিনি এজেন্সি দ্বারা ৪ বছরের অধিক ক্যাপসের রোগের চিকিৎসার জন্য স্বীকৃত। এমডাবলউএস রোগীরদরে ক্ষেত্রে এই ঔষধটি ৪ থেকে ৮ সপ্তাহ পর পর চামড়ার নীচে দলি প্রদাহের উপসর্গ নয়ন্তরন বেশী কার্যকরী। অসুখটির জেনেটিক প্রকৃতিকি জন্য আইএলওয়ান ব্লকরে ঔষধ দীরঘদনি দিতে হবে। এমনকসিারা জীবন হতে পারে।

এই অসুখটি কতদিন থাকবে ?

ক্যাপস সারাজীবন থাকবে।

এই অসুখে দীরঘস্থায়ী ফলাফল কি ?

এফসএসের দীরঘস্থায়ী ফলাফল ভালো কনিতু দনৈন্দনি জীবন প্রায়ই জ্বরের দ্বারা প্রভাবিত হতে পারে।

এমডাবলউএস সনিড্রমে অ্যামাইলইডোসিসি এবং ব্লকরে কার্যকক্ষমতা দীরঘস্থায়ী কলমব্রুপ কমে যতে পারে,

---

বধিরতাও এক রকম দীর্ঘস্থায়ী জটিলতা, সনিকায় আক্রান্ত শিশুর বৃদ্ধির সমস্যা দেখা দিতে পারে। সনিল/নোমিত্তে দীর্ঘস্থায়ী ফলাফল নড়িরে লে জকাল। নড়িরে সনেসে ারিয়াল এবং অস্থসিন্ধি আক্রান্ত হওয়ার মাত্ৰার উপর নরিভরশীল। হইপারট্ৰফিকি আৰ্থোপ্যাশীর জন্য মারাত্বকভাবে অক্ষম হয়ে যায় এবং গুরুতর আক্রান্ত রেগী তাড়াতাড়ি মারা যায়। ক্যাপসরে চকিৎসা আইবল-১ ব্লকার দিয়ে করলে ভালো ফলাফল পাওয়া যায়।

## দনৈন্দনি জীবন

অসুখটি বাচা এবং পরবারে দনৈন্দনি জীবনে কভাবে প্রভাবতি কওে ?

জীবনে মাত্ৰ প্রায়ই জ্বররে দ্বারা প্রভাবতি হয়। সঠিক রেগ নরিণয় করতে প্রায়ই দরৌ হয় যা অভভাবকরে দুশ্চিন্তার কারন হয়ে দাঁড়তে পারে এবং অনকে সময় অপ্ৰয়ে জনীয় মডেকাল পরীক্ষারও সম্মুখীন হয়।

স্কুলরে ব্যাপারে কি?

করনকি অসুখে যে সমস্ত শিশু ভেগে তাদের স্কুল চালিয়ে যতে হবো। কছি বিষয় বাচচার স্কুলে যতে সমস্যার সৃষ্টি করে এবং হই গুরুত্বপূর্ণ বাচচার প্রয়ে জনীয় বিষয় শকিষককে ব্যাখ্যা করা। মাতাপতি ও শকিষক শশিকু স্কুলরে কার্যকরমে অংশগরহন করার জন্য প্রয়ে জনীয় সবকছি করবে। কবেল পড়ালখোয় ভালো করার জন্য নয় বর তাকে গরহনযোগ্য এবং তার বন্ধু ও বড়দরে মানে প্রশংসনীয় করবে। পরফশেনাল জীবনে সাথে কম বয়সী রেগীকে বেশী সম্পূক্ত করতে হবো এবং করনকিলা অসুখ রেগীদরে গ্লেবাল পরচিরয়ার একটি লিক্ষ্য।

খলোধুলার ব্যাপারে কি?

খলোধুলা যে কোন বাচচার দনৈন্দনি জীবনে অত্যাব্যশ্যকীয় অংশ চকিৎসার একটা উদ্দেশ্য হলো বাচচাকে স্বাভাবিক জীবনযাপন করতে দেওয়া যতদূর সম্ভব এবং তাদেরকে বন্ধুদরে থেকে আলাদা মনে করতে না দেওয়া। সকল কর্মে তারা অংশগরহন করবে সহনীয় মাত্ৰার মধ্যে, যদিও কম ফলিডকাল কার্যকরম এবং বশি্রাম জরুরী যখন অসুখটি সক্রিয় থাকবে।

খাবারে ব্যাপারে কি?

কোন নরিদ্ষিট খাবারে উপদশে নাই। সাধারনভাবে বাচচাকে সুখম স্বাভাবিক খাবার দতি হবো যা তার বয়সরে সাথে মানানসই। স্বাস্থ্যসম্মত ও সুখম খাবার বাড়ন্ত বাচচার জন্য নরিদ্ষেতি প্রে টিনি, ক্যালসিয়াম ও ভটিমনি থাকবে।

আবহাওয়া কিসুখটিকে প্রভাবতি করতে পাওে ?

ঠান্ডা আবহাওয়া অনুঘটক হিসাবে কাজ করতে পারে।

শশিকে কটিকা দেওয়া যাবে?

হ্যাঁ, বাচচাকে টীকা দেওয়া যাবে। জীবন্ত ভ্যাক্সনি দেওয়ার পূর্বে চকিৎসককে জানাতে হবো এবং কসেরে প্রকারভদে

---

সঠিক উপদশে জন্ম

যে মনজীবন, গর্ভধারন ও জন্মনয়নিত্রনরে জন্ম কনির্দশেনা?

এই প্ৰবন্ধে, রোগীদরে এই সমস্ত ক্ষেত্রে এখন পর্যন্ত কোন নির্দশেনা নাই সাধারনভাবে অন্য স্বপ্ৰদাহজনতি রোগে মত গর্ভধারনরে ক্ষেত্রে চিকিৎসার জন্ম আগে থেকেই প্লান করার দরকার কারন এই বায়োলজিকাল এ্যজনেটরে ভ্রুনে উপর পার্শ্ব প্ৰতিক্ৰিয়া আছে।