



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

ফ্যামলিয়াল মডেটিরিয়ান ফভিার

ববিরণ 2016

ফ্যামলিয়াল মডেটিরিয়ান ফভিার কি?

এটা কি?

ফ্যামলিয়াল মডেটিরেনেয়ান ফভিার একটি জীন বাহতি রোগ। রোগীরা দফায় দফায় জ্বর, সাথে পটে ব্যথা অথবা বুকো ব্যথা অথবা গড়া ব্যথা ও ফোলা ন্যি়ে আসে। এই রোগ সাধারনত ভূমধ্যসাগরীয় এবং পূর্ব মধ্য গতে তরীয় জনগন বশিষেত ইহুদী, তারকসি, আরব ও আমেরিকানদেরে মধ্যে বশৌ দখো যায়।

১.২ ইহা/এটা কতটা কমন?

উচ্চ বুকপূরণ জনগনরে মধ্যে এই রোগরে হার হাজারে ৩ জন। এটা অন্য বংশ/জাতদিরে মধ্যে বরিল যা হোক এ রোগরে সাথে সম্পর্কতি জনি আবষ্কার হবার পর থেকে এ রোগরে রোগ নরিণয়রে হার কছি বরিল যসেব জনগনরে মধ্যে এ রোগ বরিল যমেন-ইতালীয়, গ্রীক এবং আমেরিকাদরে মধ্যরে এ রোগ নরিণয় সম্ভব হয়ছে।

এফ. এম. এফ ৯০ শতাংশ রোগী ২০ (বশি) বছর বয়সরে আগহে আক্রান্ত হন। অর্ধকেরে বশৌরিে গীর ক্ষত্রেই এটা ১ম দশকহে এ রোগ দখো যায়। ছলেরো ময়েদেও চয়েে বশৌ আক্রান্ত হনং (১.৩ঃ১)

১.৩ এ রোগটির কারণগুলো কি কি?

এফ এম এফ একটি জীনগত রোগ। এর জন্য দায়ী জীনটকি বলা হয় এফইএফভ জীন এবং এটি পরাকৃতকি ভাবে পুরদাহ (ইনফলামেশন) নবিারনে যে পরে টিনি কাজ করে, তাকে পুরভাবতি করে। যদি এই জনি কে ন পরবিরতন থাকে এটা ঠিকিমত কাজ করতে পারে না এবং রোগীরা জ্বরে ৩ বার বার জ্বরে আক্রান্ত হন।

১.৪ এটা কি উত্তরাধিকার সূত্রে প্রাপ্ত রোগ?

এটা উত্তরাধিকার সূত্রে প্রাপ্ত "অটোজোমাল রেসেসিভি" রোগ যার অর্থ বাবা মার মধ্যে সাধারনত রোগরে লক্ষনসমূহ দখো যায় না। এই রকম সংক্রমনে যাদরে এফএমএফ রোগ হব, তাদরে এমইএফভ জিনিরে দুই কপতিই মডিটেশন বা পরবিরতন থাকে (একটা বাবা থেকে আরকেটা মা থেকে প্রাপ্ত); যহেতে বাবা মা দুজনই বাহক (একজন বাহকরে একটি জনি পরবিরতন থাকে কনিত্তু কারও মধ্যে অসুখটা থাকবো না)। যদি এই অসুখটা যৈ থ পরবিাররে মধ্যে থাকে, ধরা হয় এই অসুখ আপন ভাইবোন, চাচাতো মামাতো ভাইবোন, চাচা, খালা মামারা দূরবতী আত্মীয়দেরে

মধ্যমে থাকতে পারে। কিছু ক্ষেত্রে দেখা যায় যদি বাবা মার মধ্যে একজন বাহক ও আরকেজন আক্রান্ত হন, ৫০ শতাংশ সন্তান আক্রান্ত হবার সম্ভবনা থাকে। কিছু সংখক রোগীর ক্ষেত্রে একটা বা দুটা জীনই স্বাভাবিক থাকতে পারে।

১.৫ কনে আমার সন্তানে এই রোগ হল ? এটা কি পরিত্রাধ করা সম্ভব ?

আপনার সন্তানে এ রোগটা হয়েছে তার দুটা জীনই মিউটেশন (পরিবর্তন) রয়েছে যা এফএমএফ করছে।

১.৬ এটা কি ছট্টোয়াচে /সংক্রামক?

না, এটা ছট্টোয়াচে নয়

১.৭ এ রোগের প্রধান লক্ষণগুলো কি কি ?

এ রোগের প্রধান লক্ষণগুলো হল ঘন ঘন জ্বর সাথে পটে ব্যথা, বুকো ব্যথা অথবা গাড়া ব্যথা। পটে ব্যথাটাই বেশী দেখা যায় শতকরা ৯০ ভাগ ক্ষেত্রে। ২০-৪০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে বুকো ব্যথা এবং ৫০-৬০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে গাড়া ব্যথা হয়।

সাধারনত শিশুরা একই রকম লক্ষণ দিয়ে বার বার আক্রান্ত হয় যমেন ঘন ঘন জ্বর ও পটে ব্যথা। তবুও কিছু রোগী আবার এককে সময় এককে লক্ষণ নিয়ে আসে একটা অথবা কয়েকটা এক সাথে।

রোগের এই লক্ষণ সমূহ চিকিৎসা ছাড়াই ভাল হয় এবং পরিত্রার এক থেকে চার দিন থাকে। পরিত্রার আক্রমণের ক্ষেত্রে রোগী সম্পূর্ণ ভাল হয় এবং দুই আক্রমণের মাঝখানে রোগীরা ভাল থাকে। কোন কোন বার ব্যথা এত তীব্র হয় যে রোগী এবং রোগীর লোকদের চিকিৎসককে শরনাপন্ন হতে হয়। তীব্র পটে ব্যথা মাঝে মাঝে আকস্মিক এপেন্ডিসাইটিসের ব্যথার মত মনে হয় এবং কিছু রোগী এপেন্ডিসাইটিসের জন্য পটে অপারেশন করে।

যা হোক, কিছু আক্রমণ, এমনটা একই রোগীর মধ্যে, এতই কম থাকে যে, পটে অসস্তি নিয়ে বিভ্রান্ত থাকে। এজন্যই এফএমএফ রোগীদের সনাক্ত করা কঠিন। পটে ব্যথার সময় বাচ্চাদের পায়খানা শক্ত হয় কিন্তু পটে ব্যথা ভালো হওয়ার পর, পায়খানা আবার নরম হয়ে যায়।

কোন কোন সময় শিশুরা উচ্চ তাপমাত্রার নিয়ে আসে আবার কখনও কম/হালকা মাত্রার জ্বর থাকে। বুকো ব্যথা থাকলে তা সাধারনত এক পাশে থাকে এবং এতটাই তীব্র হয় যে শিশুরা শ্বাস ঠকিমত নতিে পারে না। এটা কয়েকদিনের মধ্যেই ঠকি হয়ে যায়।

সাধারনত একটা গাড়াই এক বারে আক্রান্ত হয় (মনে আর্থাইটিস) এটা হতে পারে হাটু বা গোড়ালী। এটা এতটা ফুলে যেতে পারে এবং ব্যথা যুক্ত হতে পারে যে শিশুরা হাটতে পারে না। এক তৃতীয়াংশে ক্ষেত্রে গাড়ার উপরে চামড়া লাল হয়। গাড়ার ব্যথা অন্যান্য আক্রমণের চেয়ে/লক্ষণের চেয়ে দীর্ঘময়াদী হয় এবং ব্যথা কমতে চার থেকে দুই সপ্তাহ পরন্ত লাগতে পারে। কিছু শিশুর শুধু ঘন ঘন গাড়া ব্যথা ও ফোলা নিয়ে আসে এবং রডিমাটিকি ফিভার বা জুভনাইল ইডিওপ্যাথিক আর্থাইটিস হিসেবে ভুল রোগ নির্ণয় হয়।

৫-১০ শতাংশ ক্ষেত্রে গাড়া/গাড়ার আক্রমণ দীর্ঘময়াদী হয় এবং গাড়ার ক্ষতি করে ফলে।

কিছু ক্ষেত্রে এফএমএফ এ বৈশিষ্ট্য পূর্ণ দাগ বা ফুসকুরি থাকে সাধারনত নরিঙে এবং যাকে কনি ইরাইসপিলাস মতন লালচে দেখা যায় আবার কিছু শিশু নরিঙে গাড়া ব্যথার সমস্যার কথা বলে।

কিছু এ রোগে দুরলভ আক্রমণ ও দেখা যায় যমেন ঘন ঘন পরেকিরাডাইটিস (হাটরে বাইরের স্তরের প্ৰদাহ)

মায়েসাইটিস (মাংশপশীর প্ৰদাহ), মনেনিজাইটিস (বহেন এবং স্পাইনাল কর্ডের আবরনী প্ৰদাহ) এবং

পড়েআরকাইটসি (টসেস্টিসিহে আবরনরে প্ৰদাহ)

১.৮ এ রোগে সম্ভাব্য জটলিতাগুলে ককি?

হনেচ সনলনি পাপুরা বা পলি আটাইটসি নডে সাতযে যমেন রকত নালীর প্ৰদাহ (ভাসকুলাইটসি) দখো যায় সেরেকম ভাইকুলাইটসি কছি কছি এফএমএফ এ আকরান্ত বাচচার মধ্যগে দখো যায়। সবচয়ে ভয়াবহ জটলিতা হলো, যদি এফএমএফ এর চকিৎসা না করা হয় তাহলে অ্যামাইলয়ডে সিসি হয়। অ্যামাইলয়ড একটি বিশেষে প্ৰটেইনি বা বিভিন্ন অঙগে যমেন কডিনী, অনদ্ৰনালী, ত্বক, হারটে জমা হয়ে এ সব অঙগে কার্যকারতি নষ্ট করে ফলে, বিশেষত কডিনীকে। এটি এফএসএফরে জন্য নরিদষ্টি নয় বরং যেকোন দীর্ঘময়াদী প্ৰদাহ বা ইনফলামশেনরে চকিৎসা না করালে জটলিতা হসিবে অ্যামাইলয়ডে সিসি হতে পারে। প্ৰসাবে প্ৰটেইনি এ রোগে পূর্বলক্ষন চনিতা করা হয়। কডিনী বা অনদ্ৰনালীতে অ্যামাইলয়ড পাওয়া গেলে এ রোগ সম্পর্কে নশ্চিত হওয়া যায়। যসেব শশিরা কলচচিনি প্ৰয়াপ্ত ডেজে পাচ্ছে তারা এ ভয়াবহ জটলিতা থেকে বুকমুক্ত।

১.৯ এ রোগ প্ৰত্যকে শশির ক্ষত্রে এ রকম ক?

এটা প্ৰত্যকে শশির ক্ষত্রে এক রকম নয়। উপরন্তু এর আক্রমনরে ধরন, ময়াদ এবং ভয়াবহতা প্ৰত্যকেবার ভিন্ন ভিন্ন পারে, হতে পাও, এমনকি এক শশির ক্ষত্রেই।

১.১০ এ রোগ প্ৰাপ্ত বয়স্ক এবং বাচাদরে ক্ষত্রে কভিন্ন ভিন্ন ?

সাধারনত বাচাদরে এফএমএফ বড়দরে মতই। রোগে কছি লক্ষন যমেন গড়া ফেলা, মাংশপশৌর প্ৰদাহ ময়োসাইটসি এগুলে বাচাদরে মধ্যে বশৌ দখো যায়। বয়স যত বাড়তে থাকে এ রোগে পুনারাত্তরি হার/সংক্রমনরে হার ততই কমতে থাকে। প্ৰাপ্ত পুরুষরে চয়ে অল্প বয়স্ক ছলেদে মধ্যে প্ৰেআরকাইটসি বা টসেস্টিসিহে বরহবিবনী প্ৰদাহ বশৌ দখো যায়। যসেব রোগীদরে অল্প বয়সে রোগ শুরু হয় এবং চকিৎসা হয় না তাদরে অ্যামাইলয়ডে সিসি হবার বুকি বড়ে যায়।