



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

ফ্যামলিয়াল মডেটরিয়ান ফভার

ববিরণ 2016

ফ্যামলিয়াল মডেটরিয়ান ফভার কি?

এটা কি?

ফ্যামলিয়াল মডেটরেনেয়ান ফভার একটি জীন বাহতি রোগ। রোগীরা দফায় দফায় জ্বর, সাথে পটে ব্যথা অথবা বুকো ব্যথা অথবা গড়া ব্যথা ও ফোলা নিয়ে আসে। এই রোগ সাধারনত ভূমধ্যসাগরীয় এবং পূর্ব মধ্য গোলার্ধীয় জনগন বিশেষত ইহুদী, তারকসি, আরব ও আমেরিকানদের মধ্যে বেশী দেখা যায়।

১.২ ইহা/এটা কতটা কমন?

উচ্চ ব্লুপির্ণ জনগনের মধ্যে এই রোগের হার হাজারে ৩ জন। এটা অন্য বংশ/জাতদ্বারে মধ্যে বিরল যা হোক এ রোগের সাথে সম্পর্কিত জনি আবিষ্কার হবার পর থেকে এ রোগের রোগ নির্ণয়ে হার কিছু বিরল যসেব জনগনের মধ্যে এ রোগ বিরল যমেন-ইতালীয়, গ্রীক এবং আমেরিকানদের মধ্যে এ রোগ নির্ণয় সম্ভব হয়েছে।

এফ. এম. এফ ৯০ শতাংশ রোগী ২০ (বিশি) বছর বয়সের আগেরে আক্রান্ত হন। অর্ধেকেরে বেশীরে রোগী ক্ষত্রেই এটা ১ম দশকই এ রোগ দেখা যায়। ছলেরো ময়েদেও চয়ে বেশী আক্রান্ত হনং (১.৩ঃ১)

১.৩ এ রোগটির কারণগুলো কি কি?

এফ এম এফ একটি জীনগত রোগ। এর জন্য দায়ী জীনটিকে বলা হয় এফইএফভি জীন এবং এটা পরাকৃতিকি ভাবে পুরদাহ (ইনফলামেশন) নিবারণে যে পরে টিনি কাজ করে, তাকে পুরভাবতি করে। যদি এই জনিকে কোন পরবিরতন থাকে এটা ঠিকিমত কাজ করতে পারেনা 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 রোগের লক্ষনসমূহ দেখা যায় না। এই রকম সংক্রমনে যাদেরে এফএমএফ রোগ হবে, তাদেরে এমইএফভি জনিরে দুই কপতিই মডিটেশন বা পরবিরতন থাকে (একটা বাবা থেকে আরেকটা মা থেকে প্রাপ্ত); যহেতু বাবা মা দুজনই বাহক (একজন বাহকেরে একটা জনিরে পরবিরতন থাকে কনিতু কারও মধ্যে অসুখটা থাকবেনা)। যদি এই অসুখটা যৈথ পরবিরতনে মধ্যে থাকে, ধরা হয় এই অসুখ আপন ভাইবোন, চাচাতো মামাতো ভাইবোন, চাচা, খালা মামারা দূরবর্তী 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 গড়া ব্যথা। পটে ব্যথাটাই বেশী দেখা যায় শতকরা ৯০ ভাগ ক্ষেত্রে। ২০-৪০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে বুকো ব্যথা এবং ৫০-৬০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে গড়া 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 গড়াই 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 গড়ার উপরে চামড়া লাল হয়। গড়ার ব্যথা অন্যান্য আক্রমণের চেয়ে/লক্ষণের চেয়ে দীর্ঘময়াদী হয় এবং ব্যথা কমতে চার থেকে দুই সপ্তাহ পরন্ত লাগতে পারে। কিছু শিশুর শুধু ঘন ঘন গড়া ব্যথা ও ফোলা নিয়ে আসে এবং রডিমাটিকি ফভার বা জুভনোইল ইডিওপ্যাথিক আর্থাইটিস হিসেবে ভুল রোগ নির্ণয় হয়।

৫-১০ শতাংশ ক্ষেত্রে গড়া/গড়ার আক্রমণ দীর্ঘময়াদী হয় এবং গড়ার 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 গড়া ব্যথার সমস্যার কথা বলে।

কিছু এ রোগে দুরলভ আক্রমণ ও দেখা যায় যমেন ঘন ঘন পরেকিরাডাইটিস (হাটেরে বাইরেরে স্তরেরে প্ৰদাহ)

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

পড়েআরকাইটসি (টসেস্টিসিৰে আবরনরে প্ৰদাহ)

১.৮ এ রোগে সম্ভাব্য জটলিতাগুলে কিকি?

হনেচ সনলনি পাপুরা বা পলি আৰ্টাৰাইটসি নডে সাতযে যমেন রক্ত নালীর প্ৰদাহ (ভাসকুলাইটসি) দেখো যায় সৰেকম ভাইকুলাইটসি কছি কছি এফএমএফ এ আকরান্ত বাচচার মধ্যেও দেখো যায়। সবচয়ে ভয়াবহ জটলিতা হলো, যদি এফএমএফ এর চকিৎসা না করা হয় তাহলে অ্যামাইলয়ডোসিস হয়। অ্যামাইলয়ড একটি বিশেষ প্ৰোটিন বা বিভিন্ন অঙ্গে যমেন কডিনী, অন্দ্ৰনালী, ত্বক, হাৰ্টে জমা হয়ে এ সব অঙ্গে কার্যকারিতা নষ্ট করে ফলে, বিশেষত কডিনীকে। এটি এফএসএফের জন্য নরিদষ্টি নয় বরং যেকোন দীর্ঘময়োদী প্ৰদাহ বা ইনফ্লামশেনরে চকিৎসা না করালে জটলিতা হসিবে অ্যামাইলয়ডোসিস হতে পারে। প্ৰসাবে প্ৰোটিন এ রোগে পূৰ্বলক্ষন চিন্তা করা হয়। কডিনী বা অন্দ্ৰনালীতে অ্যামাইলয়ড পাওয়া গেলে এ রোগ সম্পর্কে নশ্চতি হওয়া যায়। যসেব শশিুরা কলচচিনি প্ৰয়াপ্ত ডেজ পোছে তারা এ ভয়াবহ জটলিতা থেকে বুকমুক্ত।

১.৯ এ রোগ প্ৰত্যকে শশিুর ক্ষেত্রে এ রকম কি?

এটা প্ৰত্যকে শশিুর ক্ষেত্রে এক রকম নয়। উপরন্তু এর আকরমনরে ধরন, ময়োদ এবং ভয়াবহতা প্ৰত্যকেবার ভিন্ন ভিন্ন পারে, হতে পাও, এমনকি এক শশিুর ক্ষেত্রেই।

১.১০ এ রোগ প্ৰাপ্ত বয়স্ক এবং বাচাদরে ক্ষেত্রে কিনি ভিনি ?

সাধারনত বাচাদরে এফএমএফ বড়দরে মতই। রোগে কছি লক্ষন যমেন গড়া ফোলা, মাংশপশৌর প্ৰদাহ মায়োসাইটসি এগুলে বাচাদরে মধ্যে বশৌ দেখো যায়। বয়স যত বাড়তে থাকে এ রোগে পুনারাত্তরি হাৰ/সংক্রমনরে হাৰ ততই কমতে থাকে। প্ৰাপ্ত পুরুষরে চয়ে অল্প বয়স্ক ছলেদেরে মধ্যে প্ৰেআরকাইটসি বা টসেস্টিসিৰে বরহবিবনী প্ৰদাহ বশৌ দেখো যায়। যসেব রোগীদরে অল্প বয়সে রোগ শুরু হয় এবং চকিৎসা হয় না তাদরে অ্যামাইলয়ডোসিস হবার বুকি বড়ে যায়।