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

ফ্যামিলিয়াল মেডিটেরিয়ান ফিভার

বিবরণ 2016

ফ্যামিলিয়াল মেডিটেরিয়ান ফিভার কি?

এটা কি?

ফ্যামিলিয়াল মেডিটেরেনিয়ান ফিভার একটি জীন বাহিত রোগ। রোগীরা দফায় দফায় জ্বর, সাথে পেট ব্যথা অথবা বুকে ব্যথা অথবা গিড়া ব্যথা ও ফোলা নিয়ে আসে। এই রোগ সাধারনত ভূমধ্যসাগরীয় এবং পূর্ব মধ্য গোত্রীয় জনগন বিশেষত ইহুদী, তার্কিস, আরব ও আমেরিকানদের মধ্যে বেশী দেখা যায়।

১.২ ইহা/এটা কতটা কমন?

উচ্চ ঝুকিপূর্ণ জনগনের মধ্যে এই রোগের হার হাজারে ৩ জন। এটা অন্য বংশ/জাতিদের মধ্যে বিরল যা হোক এ রোগের সাথে সম্পর্কিত জিন আবিষ্কার হবার পর থেকে এ রোগের রোগ নির্ণয়ের হার কিছু বিরল যেসব জনগনের মধ্যে এ রোগ বিরল যেমন-ইতালীয়, গ্রীক এবং আমেরিকিদের মধ্যের এ রোগ নির্ণয় সম্ভব হয়েছে।
এফ. এম. এফ ৯০ শতাংশ রোগী ২০ (বিশ) বছর বয়সের আগেই আক্রান্ত হন। অর্ধেকের বেশি রোগীর ক্ষেত্রেই এটা ১ম দশকেই এ রোগ দেখা যায়। ছেলেরা মেয়েদেও চেয়ে বেশি আক্রান্ত হনং (১.৩ঃ১)

১.৩ এ রোগটির কারনগুলো কি কি?

এফ এম এফ একটি জীনগত রোগ। এর জন্য দায়ী জীনটিকে বলা হয় এফইএফভি জীন এবং এটি প্রাকৃতিক ভাবে প্রদাহ (ইনফ্লামেশন) নিবারনে যে প্রোটিন কাজ করে, তাকে প্রভাবিত করে। যদি এই জিনে কোন পরিবর্তন থাকে এটি ঠিকমত কাজ করতে পারে না এবং রোগীরা জ্বরের ৩ বার বার জ্বরে আক্রান্ত হন।

১.৪ এটা কি উত্তরাধিকার সূত্রে প্রাপ্ত রোগ?

এটা উত্তরাধিকার সূত্রে প্রাপ্ত "অটোজোমাল রিসেসিভ" রোগ যার অর্থ বাবা মার মধ্যে সাধারনত রোগের লক্ষনসমূহ দেখা যায় না। এই রকম সংক্রমনে যাদের এফএমএফ রোগ হবে, তাদের এমইএফভি জিনের দুই কপিতেই মিউটেশন বা পরিবর্তন থাকে (একটা বাবা থেকে আরেকটা মা থেকে প্রাপ্ত); যেহেতু বাবা মা দুজনই বাহক (একজন বাহকের একটা জিনে পরিবর্তন থাকে কিন্তু কারও মধ্যে অসুখটা থাকবে না)। যদি এই অসুখটা যৌথ পরিবারের মধ্যে থাকে, ধরা হয় এই অসুখ আপন ভাইবোন, চাচাতো মামাতো ভাইবোন, চাচা, খালা মামারা দূরবতী আত্মীয়দের

মধ্যেও থাকতে পারে। কিছু ক্ষেত্রে দেখা যায় যদি বাবা মার মধ্যে একজন বাহক ও আরেকজন আক্রান্ত হন, ৫০ শতাংশ সন্তান আক্রান্ত হবার সম্ভবনা থাকে। কিছু সংখক রোগীর ক্ষেত্রে একটি বা দুটি জীনই স্বাভাবিক থাকতে পারে।

১.৫ কেন আমার সন্তানের এই রোগ হল ? এটা কি প্রতিরোধ করা সম্ভব ?
আপনার সন্তানের এ রোগটা হয়েছে তার দুটি জীনেই মিউটেশন (পরিবর্তন) রয়েছে যা এফএমএফ করছে।

১.৬ এটা কি ছোঁয়াচে /সংক্রামক?
না, এটা ছোঁয়াচে নয়

১.৭ এ রোগের প্রধান লক্ষনগুলো কি কি?
এ রোগের প্রধান লক্ষনগুলো হল ঘন ঘন জ্বর সাথে পেটে ব্যথা, বুকে ব্যথা অথবা গিড়া ব্যথা। পেটে ব্যথাটাই বেশী দেখা যায় শতকরা ৯০ ভাগ ক্ষেত্রে। ২০-৪০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে বুকে ব্যথা এবং ৫০-৬০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে গিড়া ব্যথা হয়।
সাধারনত শিশুরা একই রকম লক্ষন দিয়ে বার বার আক্রান্ত হয় যেমন ঘন ঘন জ্বর ও পেটে ব্যথা। তবুও কিছু রোগী আবার একেক সময় একেক লক্ষন নিয়ে আসে একটা অথবা কয়েকটা এক সাথে।
রোগের এই লক্ষণ সমূহ চিকিৎসা ছাড়াই ভাল হয় এবং প্রতিবার এক থেকে চার দিন থাকে। প্রতিবার আক্রমনের ক্ষেত্রে রোগী সম্পূর্ণ ভাল হয় এবং দুই আক্রমনের মাঝখানে রোগীরা ভাল থাকে। কোন কোন বার ব্যথা এত তীব্র হয় যে রোগী এবং রোগীর লোকদের চিকিৎসকের শরনাপন্ন হতে হয়। তীব্র পেটে ব্যথা মাঝে মাঝে আকষ্মিক এপেন্ডিসাইটিসের ব্যথার মত মনে হয় এবং কিছু রোগীর এপেন্ডিসাইটিসের জন্য পেটের অপারেশন করে।
যা হোক, কিছু আক্রমন, এমনটি একই রোগীর মধ্যে, এতই কম থাকে যে, পেটের অসস্তি নিয়ে বিভ্রান্ত থাকে।
এজন্যই এফএমএফ রোগীদের সনাক্ত করা কঠিন। পেটে ব্যথার সময় বাচ্চাদের পায়খানা শক্ত হয় কিন্তু পেটে ব্যথা ভালো হওয়ার পর, পায়খানা আবার নরম হয়ে যায়।
কোন কোন সময় শিশুরা উচ্চ তাপমাত্রার নিয়ে আসে আবার কখনও কম/হালকা মাত্রার জ্বর থাকে। বুকে ব্যথা থাকলে তা সাধারনত এক পাশে থাকে এবং এতটাই তীব্র হয় যে শিশুরা শ্বাস ঠিকমত নিতে পারে না। এটা কয়েকদিনের মধ্যেই ঠিক হয়ে যায়।
সাধারনত একটি গিড়াই এক বারে আক্রান্ত হয় (মনো 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 গিড়ার উপরের চামড়া লাল হয়। গিড়ার ব্যথা অন্যান্য আক্রমনের চেয়ে/লক্ষনের চেয়ে দীর্ঘমেয়াদী হয় এবং ব্যথা কমতে চার থেকে দুই সপ্তাহ পর্যন্ত লাগতে পারে। কিছু শিশুর শুধু ঘন ঘন গিড়া ব্যথা ও ফোলা নিয়ে আসে এবং রিউমাটিক ফিভার বা জুভেনাইল ইডিওপ্যাথিক আর্থাইটিস হিসেবে ভুল রোগ নির্নয় হয়।
৫-১০ শতাংশ ক্ষেত্রে গিড়া/গিড়ার আক্রমন দীর্ঘমেয়াদী হয় এবং গিড়ার ক্ষতি করে ফেলে।
কিছু ক্ষেত্রে এফএমএফ এ বৈশিষ্ট্য পূরণ দাগ বা ফুসকুরি থাকে সাধারনত নিম্নাঙ্গে এবং যাকে কিনা ইরাইসিপলাস মতন লালচে দেখা যায় আবার কিছু শিশু নিম্নাঙ্গের গিড়া ব্যথার সমস্যার কথা বলে।
কিছু এ রোগে দুর্লভ আক্রমন ও দেখা যায় যেমন ঘন ঘন পেরিকার্ডাইটিস (হাটের বাইরের স্তরের প্রদাহ) মায়োসাইটিস (মাংশপেশীর প্রদাহ), মেনিনজাইটিস (বেইন এবং স্পাইনাল কর্ডের আবরনী পর্দার প্রদাহ) এবং

পেডিঅর্কাইটিস (টেস্টিসের আবরনের প্রদাহ)

১.৮ এ রোগের সম্ভাব্য জটিলতাগুলো কি কি?
হেনোচ সেনলিন পারপুরা বা পলিআর্টারাইটিস নোডোসাতে যেমন রক্ত নালীর প্রদাহ (ভাসকুলাইটিস) দেখা যায় সেরকম ভাইকুলাইটিস কিছু কিছু এফএমএফ এ আক্রান্ত বাচ্চার মধ্যেও দেখা যায়। সবচেয়ে ভয়াবহ জটিলতা হলো, যদি এফএমএফ এর চিকিৎসা না করা হয় তাহলে অ্যামাইলয়ডোসিস হয়। অ্যামাইলয়ড একটি বিশেষ প্রোটিন বা বিভিন্ন অঙ্গে যেমন কিডনী, অন্দ্রনালী, ত্বক, হার্টে জমা হয়ে এ সব অঙ্গের কার্যকারিতা নষ্ট করে ফেলে, বিশেষত কিডনীকে। এটি এফএসএফের জন্য নির্দিষ্ট নয় বরং যে কোন দীর্ঘমেয়াদী প্রদাহ বা ইনফ্লামেশনের চিকিৎসা না করালে জটিলতা হিসেবে অ্যামাইলয়ডোসিস হতে পারে। প্রসাবে প্রোটিন এ রোগের পূর্বলক্ষন চিন্তা করা হয়। কিডনী বা অন্দ্রনালীতে অ্যামাইলয়ড পাওয়া গেলে এ রোগ সম্পর্কে নিশ্চিত হওয়া যায়। যেসব শিশুরা কলচিচিন পর্যাপ্ত ডোজে পাচ্ছে তারা এ ভয়াবহ জটিলতা থেকে ঝুকিমুক্ত।

১.৯ এ রোগ প্রত্যেক শিশুর ক্ষেত্রে এ রকম কি?
এটা প্রত্যেক শিশুর ক্ষেত্রে এক রকম নয়। উপরন্তু এর আক্রমনের ধরন, মেয়াদ এবং ভয়াবহতা প্রত্যেকবার ভিন্ন ভিন্ন পারে,হতে পারে, এমনকি এক শিশুর ক্ষেত্রেই।

১.১০ এ রোগ প্রাপ্ত বয়স্ক এবং বাচ্চাদের ক্ষেত্রে কি ভিন্ন ভিন্ন ?
সাধারনত বাচ্চাদের এফএমএফ বড়দের মতই। রোগের কিছু লক্ষন যেমন গিড়া ফোলা, মাংশপেশীর প্রদাহ মায়োসাইটিস এগুলো বাচ্চাদের মধ্যে বেশি দেখা যায়। বয়স যত বাড়তে থাকে এ রোগের পুনারাবৃত্তির হার/সংক্রমনের হার ততই কমতে থাকে। প্রাপ্ত পুরুষের চেয়ে অল্প বয়স্ক ছেলেদের মধ্যে পেরিঅর্কাইটিস বা টেষ্টিসের বহির্বাবনী প্রদাহ বেশী দেখা যায়। যেসব রোগীদের অল্প বয়সে রোগ শুরু হয় এবং চিকিৎসা হয় না তাদের অ্যামাইলয়ভোসিস হবার ঝুকি বেড়ে যায়।