



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

ফ্যামলিয়াল মডেটিরিয়ান ফভিার

ববিরণ 2016

২. রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা

২.১ কভিবে এ রোগ নির্ণয় করা হয় ?

সাধারনত নদ্রিক্ত উপায়ে এ রোগ নির্ণয় করা হয়

যদি শিশু কমপক্ষে তনিবার আক্রান্ত হয় তখনই এটি এফএমএফ হসিবে ধরা হবে। জাতিসিত্বার এবং আতৌয়দরে মধ্যয়ে একই রকমরে সমস্যা অথবা কডিনীৰ সমস্যার বসিতারতি জানতে হবে। পতিমাতাকে পূর্বরে আক্রমনরে বসিতারতি বরণনা জজিৎসে করতে হবে।

এফএমএফ হসিবে সম্পূর্ণ নশিচতি ডায়াগনে সিসি করার পূর্বরে একটি শশিকে ঘনষিঁভাবে মনটির করতে হবে। ফলো আপ এর সময় যদি সম্ভব হয় একটি রোগীকে পুঙ্খানুপুঙ্খভাবে শারীরিক পরীক্ষা এবং পূর্দাহ আছে কনি দখোর জন্য রকত পরীক্ষা করে দেখো দরকার। সাধারনত পরীক্ষাগুলো পূর্তবিার আক্রমনরে সময় পজটিভি হয় এবং আরগ্যে লাভরে সময় স্বাভাবিক বা স্বাভাবিকরে কাছাকাছ চলে আসে। বিভিন্ন কারণে একটি শশিকে পূর্তবিার আক্রমনরে সময় দেখো সম্ভব হয় না। এ জন্য পতিমাতাকে একটি ডায়রী রাখতে বলা হয় এবং বসিতারতি লখিে রাখতে বলা হয়। তারা স্থানীয় ল্যাবরটেরীতে রকত পরীক্ষা করে দেখতে পারে।

কলনিকিযাল এবং ল্যাবরটেরী পরীক্ষা করে যদি একটি শশিকে এফএমএফ হসিবে ডায়াগনে সিসি করা হয়। তবে তাকে কমপক্ষে ছয় মাস ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয় এবং এরপর লক্ষণগুলো পুনরায় মূল্যায়ন করা হয়। এফএমএফ এর ক্ষেত্রে আক্রমন সম্পূর্ণ বন্ধ হয়ে যায় অথবা সংখ্যায়, তীব্রতা অথবা দীর্ঘময়াদী তা কমে যায়।

শুধুমাত্র উপরে/পূর্বরে সবগুলো ধাপ পূর্ণ করলেই একটি রোগীকে এফএমএফ হসিবে ডায়াগনে সিসি করা যায় এবং তাকে সারা জীবনরে জন্য ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয়

যহেতু এফএমএফ শরীররে বিভিন্ন তন্ত্রককে আক্রমন করে তাই রোগ নির্ণয় এবং ব্যবস্থাপনার ক্ষেত্রে বিভিন্ন বিশেষজ্ঞে প্রভাবতি চিকিৎসকরে পরামর্শ প্রয়োগ জন হতে পারে। বিশেষজ্ঞে চিকিৎসগন হতে পারে শিশু রোগ বিশেষজ্ঞে শশি বা জনোরলে ব্রাত রোগ বিশেষজ্ঞে কডিনী রোগ বিশেষজ্ঞে এবং অন্ত্রবদি/গ্যাস্ট্রএনরদরে লজমিট।

সম্প্রতি জনেটেকি অ্যানালাইসিস করে জীনরে পরবির্তন/ববির্তন নির্ণয় করা সম্ভব

যা কনি এফএমএফ রোগে জন্য দায়ী।

এফএমএফ এর ক্লিনিক্যাল ডায়াগনোসিস নিশ্চিত করা হয় যদি দুটো জীনেই পরবর্তন পাওয়া যায়। বাবা এবং মা থেকে প্ৰাপ্ত দুটো তাহে। শতকরা ৭০-৮০ ভাগ রোগীর ক্ষেত্রে দুটো জীনে পরবর্তন পাওয়া যায়। এর অর্থ এফএমএফ রোগীদের একটি জীনে পরবর্তন বা কোন জীনেই পরবর্তন নাও পাওয়া যতে পারে, তাই এফএমএফ নির্ণয় এখনও ক্লিনিক্যাল সিদ্ধান্তের উপর নির্ভরশীল। জনেটেকি অ্যানালাইসিস সব চিকিৎসা কেন্দ্রে নাও হতে পারে।

জ্বর এবং পটে ব্যথা শৈব কালে খুবই কম অভ্যেগ। এজন্য উচ্চ ঝুকপূর্ণ জনগনে মধ্যে এফএমএফ নির্ণয় করা সহজ নয়। রোগ ধরা পড়তে কয়েক বছর লগে যতে পারে। চিকিৎসা ছাড়া রোগীদের মধ্যে অ্যামাইলয়ডোসিস হবার ঝুকি রয়েছে বলে। এই রোগ নির্ণয়ে দীর্ঘসূত্রি কমিয়ে আনতে হবে।

ঘন ঘন জ্বর, পটে ব্যথা এবং গড়া ব্যথা নিয়ে আরও কিছু সংখ্যক রোগ রয়েছে। এর মধ্যে কিছু সংখ্যক রোগ জনেটেকি এবং একই রকম শারীরিক লক্ষন নিয়ে আবর্তিত হয়; যদিও প্রত্যেকে স্বতন্ত্র ক্লিনিক্যাল এবং ল্যাবরেটরী বৈশিষ্ট্য রয়েছে।

২.২ পরীক্ষা নরীকষা করার গুরুত্ব কি?

ল্যাবরেটরী পরীক্ষা এফএমএফ নির্ণয়ের জন্য গুরুত্বপূর্ণ। ইএসআর, সআরপি, Whole blood count এবং ফিব্রিনোজেনে এগুলো শরীরে, প্ৰদাহ আছে কনি দেখে জন্য আক্রমণের সময় দেখে দরকার (কমপক্ষে ২৪-৪৮ ঘনটা পর) শিশুর লক্ষনগুলো চলে যাবার পর পুনরায় পরীক্ষাগুলো করে দেখতে হবে, যে ফলগুলো টেস্টেরে রেজাল্ট স্বাভাবিক পর্যায়ে গেছে কনি এক-তৃতীয়াংশ ক্ষেত্রে টেস্টগুলো রেজাল্ট স্বাভাবিক হয়। বাকি দুই তৃতীয়াংশ ক্ষেত্রে তাৎপর্য পূর্ণভাবে কমে কনিত্ব স্বাভাবিক মাত্রার একটু উপরে থাকে।

জনেটেকি বিশ্লেষণের জন্যও অল্প পরিমাণ রক্ত। যসেব বাচারা সারা জীবনে জন্য Colchire দিয়ে চিকিৎসা পাচ্ছে তাদের বছরে দুইবার রক্ত ও প্ৰসাণ পরীক্ষা করে দেখে দরকার।

প্ৰসাণ পরীক্ষা করে প্ৰোটিন ও লেহতি রক্ত কনিকা দেখে হয়। আক্রমণের সময় সাময়িক পরবর্তন হতে পারে কনিত্ব সবসময় যদি প্ৰসাণে প্ৰোটিনেরে পরিমাণ বেশি থাকে সক্ষেত্রে অ্যামাইলয়ডোসিস চিন্তা করতে হবে। চিকিৎসক ক্ষেত্রে বিশেষে কডিনী বা মলদ্বার থেকে মাংশপশী পরীক্ষার জন্য পাঠাতে পারনে। মলদ্বারেরে বায়োপসতি অল্প পরিমাণ মলদ্বার টিস্যু নয়ো হয়, এটি খুবই সহজ। যদি মলদ্বার বায়োপসতি অ্যামাইলয়ডে পাওয়া না যায় তবে কডিনী বায়োপসি করে নিশ্চিত করতে হবে। কডিনী বায়োপসি করতে হলে বাচাকে এক রাত হাসপাতালে থাকতে হয়। বায়োপসতি যে টিস্যু নয়ো হয় তা পরীক্ষা করে amyloid জমা হয়েছে কনি দেখে হয়।

২.৩ এটার চিকিৎসা বা সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব

এফএমএফ সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব নয় কনিত্ব সারা জীবনে জন্য Colchicine দিয়ে চিকিৎসা করা হয়। এভাবে ঘন ঘন আক্রমণ কমিয়ে আনা বা প্ৰতিরোধ করা সম্ভব। কনিত্ব রোগী যদি ঔষধ নয়ো বন্ধ করে দেয় তাহলে আক্রমণ পুনরায় ঘন ঘন হবে এবং amyloidosis এর ঝুকি বেড়ে যাবে।

২.৪ চিকিৎসা কি?

এফএমএফ এর চিকিৎসা সহজ, কমদামী/ব্যয় বহুল নয় এবং যতদনি সঠিক মাত্রায় ঔষধ খাবে ঔষধেরে বড় ধরনের কোন পার্শ্ব প্ৰতিক্রিয়া নেই। বর্তমানে Colchicine নামে একটি প্ৰাকৃতিক উপাদান তৈরি ঔষধ এফএমএফ এর

প্ৰতৰিৱে াধক/প্ৰতৰিধেধন হসিবেবে ব্ৰবহাৰ কৰা হয় । ৰে াগ নৰিণয় হবাৰ পৰ সাৰা জীৱনৰে জন্য এ ঔষধ সবেন কৰতহে হবহে । ঠকিমত খলে ৬০ শতাংশ ৰে াগীৰ ৰে াগৰে আক্ৰমন চলহে যায় । ৩০ শতাংশ ৰে াগীৰ আংশকি উপকাৰ লাভ কৰহে এৰং ৫-১০ শতাংশ ৰে াগীৰ ক্ষত্ৰে এ ঔষধৰে কৰে ান কাৰ্যকাৰতি থাকহে না ।

এই চকিৎসিা শুধু ৰে াগৰে আক্ৰমনকহে প্ৰতৰিৱে াধই কৰহে না, বৰং অ্যামাইলহে ায়ডসিসি এৰ বুকিও কময়িহে দয়ে । এজন্য ডাক্তাৰৰে জন্য খুবই গুবুত্বপূৰ্ণ বধিয় হল ৰে াগীকহে এৰং ৰে াগীৰ বাবা মাকহে এটা বহে াঝানহে া যহে সঠকি পৰমিাপ মত নয়িমতি ঔষধ খাওয়া তাৰ জন্য কতটা জৰুৰী ৰে াগীৰ অনুধাবন খুবই গুবুত্বপূৰ্ণ । ৰে াগী যদি ডাক্তাৰৰে পৰামৰ্শ মত নয়িমতি ঔষধ খায়, তাহলে সহে স্বাভাবকি জীৱন যাপন কৰতহে পাৰহে । চকিৎসকৰে পৰামৰ্শ ছাড়া পতিমাতাৰ ঔষধৰে পৰমিান পৰবির্তন কৰা উচতি নয় ।

হঠাৎ আক্ৰমনৰে সময় ঔষধৰে পৰমিান বাড়াৰে াৰ কৰে ান কাৰ্যকাৰতি নহে । গুবুত্বপূৰ্ণ বধিয় হল আক্ৰমন প্ৰতৰিৱে াধ কৰা ।

সসেব ৰে াগীৰ কলচচিনি এ কাজ হয় না তাদৰে বায়হে ালজি এজনেট দয়িহে চকিৎসিা কৰা হয় ।

২.৫ ঔষধৰে পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়া গুলহে া ককি ?

একটি শিশুি সাৰাজীৱন ঔষধ খাবহে এটা কহে সহজে মনে নতিহে পাৰহে না । পতিমাতাৰা অনকহে সময় এৰ পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়া নয়িহে চন্তি থাকহে । এটি একটিনিৰাপদ ঔষধ, যাৰ পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়া খুবই সামান্য এৰং সাধাৰনত পৰমিান কমালহে পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়াও কমহে যায় । সবচয়েহে নয়িমতি পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়া হল ডায়ৰিয়া । ঘন ঘন পাতলা পায়খানাৰ কাৰনে কছি বাচ্চা/শিশুি ঔষধটা সহ্য কৰতহে পাৰহে না । এসব ক্ষত্ৰে ঔষধৰে পৰমিান কময়িহে যহে পৰমিান সহ্য কৰতহে পাৰহে সঠহে রাখা হয় । আস্তহে আস্তহে পৰমিান বাড়য়িহে পূৰ্বৰে যথযথ পৰমিানে আনা হয় খাদ্য তালকিয় ল্যাকটে াজ এৰ পৰমিান ৩ সপ্তাহ কময়িহে রাখা যায় এৰং এতহে খাদ্যতন্ত্ৰে সমস্যাগুলহে াৰ কমহে যায় । অন্যান্য পাৰ্শ্বপ্ৰতকিৰিয়া হল বমিভাব, বমিহওয়া এৰং পঠে ব্ৰথখা । বৰিল কছি ক্ষত্ৰে মাংসপশীৰ দুৰ্বলতাও দখহে যায় ।

২.৬ চকিৎসিা কতদিন চলবহে?

এফএমএফ এ সাৰাজীৱনৰে জন্য প্ৰতৰিৱে াধক চকিৎসিা প্ৰয়হে াজন ।

২.৭ কৰে ান সম্পূৰক বা ৰীতি বৰিদ্ধহে চকিৎসিা রয়ছেহে?

এফএমএফ এ কৰে ান সম্পূৰক চকিৎসিা রয়ছেহে ক?

২.৮ নৰিদ্ষ্টি সময় অন্তৰ কপিৰীক্ৰা কৰা দৰকাৰ?

যহে সব শিশুি চকিৎসিা পাছহে তাদৰে বছৰে অন্তত দুবাৰ ৰকত ও প্ৰসাব পৰীক্ৰা কৰা দৰকাৰ ।

২.৯ ৰে াগটা কত দিনি থাকবহে?

এফএম এফ একটি জীৱন ব্ৰাপী বা সাৰাজীৱনৰে ৰে াগ ।

২.১০ এ রোগে দীর্ঘময়োদী আরোগ্য সম্ভবনা কি?

যদি কলচচিনি দিয়ে ঠিকমত আজীবন চিকিৎসা চলে তাহলে শিশুরা স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে। যদি রোগ নরিণয়ে বলিম্ব হয় বা ঔষধ ঠিকমত না খায়, তা হলে অ্যামাইলে ডেসিসি এর বুকবিড়ে যায় যার পরণিতভাল নয়। যসেব শশিদরে অ্যামাইলে ডেসিসি হয় তাদরে কডিনী ট্রাসপ্লানট বা প্ৰতস্থাপন করতে হয়। শশিদরে বৃদ্ধিকমে যাওয়া এফএমএফ এর বড় কন সমস্যা নয়। কিছু বাচচাদরে ক্ষেত্রে বয়ঃসন্ধর সময় শুধুমাত্র কলচচিনি দিয়ে চিকিৎসার ফলে শারীরিক বৃদ্ধি ঠিক হয়ে যায়।

২.১১ এটি কি সম্পূর্ণরূপে নিরাময় সম্ভব?

না, যহেতু এটি একটী জীনগত রোগ, কলচচিনি দিয়ে জীবনব্যাপী চিকিৎসা করালে রোগীরা কন রকম প্ৰতবিন্ধকতা ছাড়াই স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে এবং অ্যামাইলয়ডেসিলিরে বুকও থাকবে না।