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

ফ্যামলিয়াল মডেটিরিয়ান ফভিার

ববিরণ 2016

২. রে াগ নর্িণয় এবং চকিৎিসা

২.১ কভিাবে এ রে াগ নর্িণয় করা হয় ?
সাধারনত নম্রিকে্ত উপায়ে এ রে াগ নর্িণয় করা হয়

[illegible] যদি শিশু কমপকষ্ে তনিবার আক্রান্ত হয় তখনই এটি এফএমএফ হসিবে ধরা হবে। জাতসিত্বার এবং আতœীয়দরে মধ্যে একই রকমরে সমস্যা অথবা কডিনীর সমস্যার বস্তিারতি জানতে হবে। পতিামাতাকে পূর্বরে আক্রমনরে বস্তিারতি বর্ণনা জজ্ঞিসে করতে হবে।

[illegible] এফএমএফ হসিবে সম্পূর্ণ নশ্চিতি ডায়াগনে াসসি করার পূর্বে একটি শিশুকে ঘনষ্ঠিভাবে মনটির করতে হবে। ফলে া আপ এর সময় যদি সম্ভব হয় একটি রে াগীকে পুঙ্খানুপুঙ্খভাবে শারীরকি পরীক্ষা এবং প্রদাহ আছে কনিা দখোর জন্য রক্ত পরীক্ষা করে দখো দরকার। সাধারনত পরীক্ষাগুলে া প্রতবিার আক্রমনরে সময় পজটিভি হয় এবং আরগ্যে া লাভরে সময় স্বাভাবকি বা স্বাভাবকিরে কাছাকাছি চলে আসে। বভিন্নি কারনে একটি শিশুকে প্রতবিার আক্রমনরে সময় দখো সম্ভব হয় না। এ জন্য পতিামাতাকে একটি ডায়রেী রাখতে বলা হয় এবং বস্তিারতি লখিে রাখতে বলা হয়। তারা স্থানীয় ল্যাবরটেরীতে রক্ত পরীক্ষা করে দখেতে পারে।

[illegible] ক্লনিকি্যাল এবং ল্যাবরটেরী পরীক্ষা করে যদি একটি শিশুকে এফএমএফ হসিবে ডায়াগনে াসসি করা হয়। তবে তাকে কমপকষ্ে ছয় মাস ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয় এবং এরপর লক্ষনগুলে া পুনরায় মূল্যায়ন করা হয়। এফএমএফ এর ক্ষত্রেে আক্রমন সম্পূর্ণ বন্ধ হয়ে যায় অথবা সংখ্যায়, তীব্রতা অথবা দীর্ঘময়োদী তা কমে যায়।
শুধুমাত্র উপররে/পূর্বরে সবগুলে া ধাপ পূরন করলইে একটি রে াগীকে এফএমএফ হসিবে ডায়াগনে াসসি করা যায় এবং তাকে সারা জীবনরে জন্য ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয়
যহেতেু এফএমএফ শরীররে বভিন্নি তন্ত্রকে আক্রমন করে তাই রে াগ নর্িণয় এবং ব্যবস্থাপনার ক্ষত্রেে বভিন্নি বশিষেজ্ঞ প্রভাবতি চকিৎিসকরে পরামর্শ প্রয়ে াজন হতে পারে। বশিষেজ্ঞ চকিৎিসগন হতে পারে শশিু রে াগ বশিষেজ্ঞ শশিু বা জনোরলে ব্রাত রে াগ বশিষেজ্ঞ কডিনী রে াগ বশিষেজ্ঞ এবং অন্ত্রবদি/গ্যাস্ট্রএনর্দরে োলজমিট্।

[illegible] সম্প্রতি জনেটেকি অ্যানালাইসসি করে জীনরে পরবির্তন/ববির্তন নর্িণয় করা সম্ভব

যা কনিা এফএমএফ রোগরে জন্য দায়ী।
এফএমএফ এর ক্লনিকি্যাল ডায়াগনোসসি নশি্চতি করা হয় যদি দুটো জীনইে পরবির্তন পাওয়া যায়। বাবা এবং মা থকেে প্রাপ্ত দুটোতইে। শতকরা ৭০-৮০ ভাগ রোগীর ক্ষত্রেে দুটো জীনে পরবির্তন পাওয়া যায়। এর অর্থ এফএমএফ রোগীদরে একটি জীনে পরবির্তন বা কোন জনিইে পরবির্তন নাও পাওয়া যতেে পার, তাই এফএমএফ নর্িণয় এখনও ক্লনিকি্যাল সদি্ধান্তরে উপর নর্িভরশীল। জনেটেকি অ্যানালাইসসি সব চকিৎিসা কন্দ্রে নাও হতে পার।
জ্বর এবং পটেে ব্যথা শশৈব কালে খুবই কমন অভযিোগ। এজন্য উচ্চ ঝুকপিূর্ণ জনগনরে মধ্যওে এফএমএফ নর্িণয় করা সহজ নয়। রোগ ধরা পড়তে কয়কে বছর লগেে যতেে পার। চকিৎিসা ছাড়া রোগীদরে মধ্যে অ্যামাইলয়ডোসসি হবার ঝুকি রয়ছেে বলে। এই রোগ নর্িণয়রে দীর্ঘসূত্রতিা কময়িে আনতে হব।
ঘন ঘন জ্বর, পটেে ব্যথা এবং গড়িা ব্যথা নয়িে আরও কছিু সংখ্যক রোগ রয়ছেে। এর মধ্যে কছিু সংখ্যক রোগ জনেটেকি এবং একই রকম শারীরকি লক্ষন নয়িে আবর্িভূত হয়; যদওি প্রত্যকেরে স্বতন্দ্র ক্লনিকি্যাল এবং ল্যাবরটেরী বশৈষি্ট্য রয়ছেে।

২.২ পরীক্ষা নরীক্ষা করার গুর্ত্ব কি?
ল্যাবরটেরী পরীক্ষা এফএমএফ নর্িণয়রে জন্য গুর্ত্বপূর্ণ। ইএসআর, সআিরপি, Whole blood count এবং ফবির্নিে োজনে এগুলো শরীর, প্রদাহ আছে কনিা দখোর জন্য আক্রমনরে সময় দখো দরকার (কমপক্ষে ২৪-৪৮ ঘন্টা পর) শশিুর লক্ষনগুলো চলে যাবার পর পুনরায় পরীক্ষাগুলো করে দখেতে হব, যে ফলগুলো টস্টেরে রজোল্ট স্বাভাবকি পর্যায়ে গছেে কনিা এক-তৃতীয়াংশ ক্ষত্রেে টস্টেগুলো রজোল্ট স্বাভাবকি হয়। বাকি দুই তৃতীয়াংশ ক্ষত্রেে তাৎপর্য পূর্ণভাবে কমে কন্তিু স্বাভাবকি মাত্রার একটু উপরে থাকে।
জনেটেকি বশি্লষেনরে জন্যও অল্প পরমিান রক্ত। যসেব বাচ্চারা সারা জীবনরে জন্য Colchire দয়িে চকিৎিসা পাচ্ছে তাদরে বছরে দুইবার রক্ত ও প্রসাব পরীক্ষা করে দখো দরকার।
প্রসাব পরীক্ষা করে প্রোটনি ও লোহতি রক্ত কনকিা দখো হয়। আক্রমনরে সময় সাময়কি পরবির্তন হতে পারে কন্তিু সবসময় যদি প্রসাবে প্রোটনিরে পরমিান বশেি থাকে সকেষ্ত্রেে অ্যামাইলয়ডোসসি চন্তিা করতে হব। চকিৎিসক ক্ষত্রেে বশিষেে কডিনী বা মলদ্বার থকেে মাংশপশেী পরীক্ষার জন্য পাঠাতে পারনে। মলদ্বাররে বায়োপসতিে অল্প পরমিান মলদ্বার টসি্যু নয়ো হয়, এটি খুবই সহজ। যদি মলদ্বার বায়োপসতিে অ্যামাইলয়ডে পাওয়া না যায় তবে কডিনী বায়োপসি করে নশি্চতি করতে হব। কডিনী বায়োপসি করতে হলে বাচ্চাকে এক রাত হাসপাতালে থাকতে হয়। বায়োপসতিে যে টসি্যু নয়ো হয় তা পরীক্ষা করে amyloid জমা হয়ছেে কনিা দখো হয়।

২.৩ এটার কি চকিৎিসা বা সম্পূর্ণ নরিাময় সম্ভব
এমএমএফ সম্পূর্ণ নরিাময় সম্ভব নয় কন্তিু সাবা জীবনরে জন্য Colchicine দয়িে চকিৎিসা করা হয়। এভাবে ঘন ঘন আক্রমন কময়িে আনা বা প্রতরিোধ করা সম্ভব। কন্তিু রোগী যদি ঔষধ নয়ো বন্ধ করে দয়ে তাহলে আক্রমন পুনরায় ঘন ঘন হবে এবং amydoidosis এর ঝুঁকি বড়েে যাব।

২.৪ চকিৎিসা কি?
এফএমএফ এর চকিৎিসা সহজ, কমদামী/ব্যয় বহুল নয় এবং যতদনি সঠকি মাত্রায় ঔষধ খাবে ঔষধরে বড় ধরনরে কোন পার্শ্ব প্রতকি্রয়িা নইে। বর্তমানে Colchicine নামে একটি প্রাকৃতকি উপাদান তরৈি ঔষধ এফএমএফ এর

প্রতরিোধক/প্রতষিধেন হসিবে ব্যবহার করা হয়। রোগ নরি্ণয় হবার পর সারা জীবনরে জন্য এ ঔষধ সবেন করতে হবে। ঠকিমত খলেে ৬০ শতাংশ রোগীর রোগরে আক্রমন চলে যায়। ৩০ শতাংশ রোগীর আংশকি উপকার লাভ করে এবং ৫-১০ শতাংশ রোগীর ক্ষত্রেে এ ঔষধরে কোন কার্যকারতিা থাকে না।
এই চকিৎিসা শুধু রোগরে আক্রমনকে প্রতরিোধই করে না, বরং অ্যামাইলোয়ডসিসি এর ঝুঁকি ও কময়িে দয়ে। এজন্য ডাক্তাররে জন্য খুবই গুরুত্বপূর্ণ বষিয় হল রোগীকে এবং রোগীর বাবা মাকে এটা বোঝানো যে সঠকি পরমিাপ মত নয়িমতি ঔষধ খাওয়া তার জন্য কতটা জরুরী রোগীর অনুধাবন খুবই গুরুত্বপূর্ণ। রোগী যদি ডাক্তাররে পরামর্শ মত নয়িমতি ঔষধ খায়, তাহলে সে স্বাভাবকি জীবন যাপন করতে পারে। চকিৎিসকরে পরামর্শ ছাড়া পতিামাতার ঔষধরে পরমিান পরবির্তন করা উচতি নয়।
হঠাৎ আক্রমনরে সময় ঔষধরে পরমিান বাড়ানোর কোন কার্যকারতিা নইে। গুরুত্বপূর্ণ বষিয় হল আক্রমন প্রতরিোধ করা।
সসেব রোগীর কলচচিনি এ কাজ হয় না তাদরে বায়োলজি এজন্টে দয়িে চকিৎিসা করা হয়।

২.৫ ঔষধরে পার্শ্বপ্রতকি্রয়িা গুলো ককি?
একটি শশিু সারাজীবন ঔষধ খাবে এটা কউে সহজে মনেে নতিে পারে না। পতিামাতারা অনকে সময় এর পার্শ্বপ্রতকি্রয়িা নয়িে চন্তিতি থাকে। এটি একটি নরিাপদ ঔষধ, যার পার্শ্বপ্রতকি্রয়িা খুবই সামান্য এবং সাধারনত পরমিান কমালে পার্শ্বপ্রতকি্রয়িাও কমে যায়। সবচয়েে নয়িমতি পার্শ্বপ্রতকি্রয়িা হল ডায়রয়িা।
ঘন ঘন পাতলা পায়খানার কারনে কছিু বাচ্চা/শশিু ঔষধটা সহ্য করতে পারে না। এসব ক্ষত্রেে ঔষধরে পরমিান কময়িে যে পরমিান সহ্য করতে পারে সটো রাখা হয়। আস্তে আস্তে পরমিান বাড়য়িে পূর্বরে যথাযথ পরমিানে আনা হয় খাদ্য তালকিায় ল্যাকটোজ এর পরমিান ৩ সপ্তাহ কময়িে রাখা যায় এবং এতওে খাদ্যতন্ত্ররে সমস্যাগুলো র কমে যায়। অন্যান্য পর্শ্বপ্রতকি্রয়িা হল বমি ভাব, বমি হওয়া এবং পটে ব্যথা। বরিল কছিু ক্ষত্রেে মাংসপশেীর দুর্বলতাও দখো যায়।

২.৬ চকিৎিসা কতদনি চলব?ে
এফএমএফ এ সারাজীবনরে জন্য প্রতরিোধক চকিৎিসা প্রয়োজন।

২.৭ কোন সম্পূরক বা রীতি বরিুদ্ধে চকিৎিসা রয়ছে?ে
এফএমএফ এ কোন সম্পূরক চকিৎিসা রয়ছেে কি?

২.৮ নরি্দষি্ট সময় অন্তর কি পরীক্ষা করা দরকার?
যে সব শশিু চকিৎিসা পাচ্ছে তাদরে বছরে অন্তত দুবার রক্ত ও প্রসাব পরীক্ষা করা দরকার।

২.৯ রোগটা কত দনি থাকব?ে
এফএম এফ একটি জীবন ব্যাপী বা সারাজীবনরে রোগ।

২.১০ এ রোগের দীর্ঘমেয়াদী আরোগ্য সম্ভবনা কি?
যদি কলচিচিনি দিয়ে ঠিকমত আজীবন চিকিৎসা চলে তাহলে শিশুরা স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে। যদি রোগ নির্ণয়ে বিলম্ব হয় বা ঔষধ ঠিকমত না খায়, তা হলে অ্যামাইলোডোসিস এর ঝুকি বেড়ে যায় যার পরিণতি ভাল নয়। যেসব শিশুদের অ্যামাইলোডোসিস হয় তাদের কিডনী ট্রান্সপ্লান্ট বা প্রতিস্থাপন করতে হয়।
শিশুদের বৃদ্ধি কমে যাওয়া এফএমএফ এর বড় কোন সমস্যা নয়। কিছু বাচ্চাদের ক্ষেত্রে বয়ঃসন্ধির সময় শুধুমাত্র কলচিচিনি দিয়ে চিকিৎসার ফলে শারীরিক বৃদ্ধি ঠিক হয়ে যায়।

২.১১ এটি কি সম্পূর্ণরূপে নিরাময় সম্ভব?
না, যেহেতু এটি একটি জীনগত রোগ, কলচিচিনি দিয়ে জীবনব্যাপী চিকিৎসা করালে রোগীরা কোন রকম প্রতিবন্ধকতা ছাড়াই স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে এবং অ্যামাইলয়ডোসিসের ঝুঁকিও থাকবে না।