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

পাপা সনিড্রোম

বিবরণ 2016

পাপা কি?

এটা কী?

পাপা দ্বারা বুঝায় পায়োজেনিক আথ্রাইটিস , পায়োডার্মা গ্যাংগ্রেনোসাম এবং একনি (ব্রন)। এটি একটি জীন বাহিত রোগ। ত্রয়ী উপসর্গ দ্বারা এই সিনড্রোম গঠিত যথা পুনঃপুন অস্থিসন্ধির প্রদাহ, এক ধরনের চর্মক্ষত পায়োডার্মা গ্যাংগ্রেনোসাম এবং এক ধরনের ব্রন যা সিস্টিক ব্রন নামে পরিচিত।

এটা কতটা ব্যাপক?

পাপা সিনড্রোম সাধারনত খুবই দুলর্ভ। এতটা দুর্লভ যে ১০ জনেরও কম রোগীর সন্ধান পাওয়া গেছে। যাহোক এর সঠিক ব্যাপকতা জানা যায়নি। পুরুষ ও স্ত্রীলোক পাপা দ্বারা সমানভাবে আক্রান্ত। সাধারনত রোগটি শিশু অবস্থায় দেখা দেয়।

রোগটির কারনগুলো কী ?

পাপা সিনড্রোম একটি জীন ঘটিত রোগ যা পিএসটিপিআইপি১ নামে জীনের পরিব্যক্তির কারনে হয়। এই জীনটি যে প্রোটিনকে তৈরি সংকেত প্রদান করে এই পরিব্যাপ্তি সেই প্রোটিনের কার্য পরিবর্তন করে যেই প্রোটিনটি প্রদাহের ক্ষেত্রে ভূমিকা পালন করে।

এটা কী বংশগত?

পাপা সিনড্রোম একটি অটোজোমাল ডমিনেন্ট জাতীয় বংশগত রোগ। তার মানে এটা লিঙ্গের সাথে সম্পর্কিত নয়। তাছাড়া যেকোন একজন পিতা মাতার অন্তত কিছু উপসর্গ দেখা দেয় এবং সাধারনত একজন একটি পরিবারে আক্রান্ত থাকে এবং প্রতি বংশেই আক্রান্ত ব্যক্তি থাকে। পাপা সিনড্রোম রোগ বহনকারী ব্যক্তির শতকরা ৫০ ভাগ সম্ভাবনা আছে। পাপা সিনড্রোম আক্রান্ত শিশু জন্ম দেয়া।

কেন আমার বাচ্চার এই রোগটা হলো ? এটা কি প্রতিরোধ যোগ্য?

এই রোগটি সেই সমস্ত পিতা মাতার কাছ থেকে আসে যাদের পিএস টিপিআই পি-১ জিনে মিউটেশন আছে। যে পিতা মাতার মিউটেশন আছে তার এই রোগের লক্ষণ থাকতেও পারে। নাও থাকতে পারে। রোগটি প্রতিরোধ করা যায় না, কিন্তু উপসর্গগুলির চিকিৎসা করা যায়।

এটা কি সংক্রামক?
পাপা সিনড্রোম সংক্রামক নয়।

প্রধান উপসর্গগুলো কি কি?
সবচেয়ে সাধারন উপসর্গগুলো হল অস্থি সন্ধির প্রদাহ পায়োডার্মা গ্যাংগ্রিনোসাম এবং সিসমিক এমনি একই সময়ে একই রোগীর মধ্যে তিনটা উপসর্গ দুর্লভ। অস্থি সন্ধির প্রদাহ সাধারনত কম বয়সেই দেখা দেয় প্রথম উপসর্গ সাধারনত ১ থেকে ১০ বছরের মধ্যে দেখা দেয়। সাধারনত ১টি গিরা আক্রান্ত হয়। আক্রান্ত গিরাটি ফুলে যায়, ব্যাথা হয় এবং লাল হয়। উপসর্গগুলো সেপটিক আর্থ্রাইটিস এর মত মনে হয় যা ব্যাকটেরিয়া দ্বারা হয়। পাপা সিনড্রোম এ আক্রান্ত অস্থি সন্ধির প্রদান কাটিলেজ ও অস্থি ক্ষতিগ্রস্ত হয়। বড় আলসার যুক্ত চর্ম ক্ষত যা পায়োডার্মা গ্যাংগ্রিনোসার্ম নামে পরিচিত সাধারনত পায়ে দেখা দেয় এবং পা আক্রান্ত হয়। সিসটিক একনি সাধারনত কৈশোরে দেখা দেয় এবং পরিনত বয়স পর্যন্ত স্থায়ী হয় এবং মুল এবং শরীর আক্রান্ত হয়। কখনো উপসর্গগুলো চর্ম ও অস্থিসন্ধির ছোট ক্ষতির মাধ্যমে শুরু হয়।

প্রত্যেক শিশুর কি রোগটি একই বয়স?
প্রত্যেক শিশুরই রোগটি রকম নয়। জিনের মিউটেশন বাহকের সমস্ত উপসর্গগুলো নাও দেখা দিতে পারে অথবা খুব মৃদু আকারের উপসর্গ দেখা দিতে পারে (ভেরিথেরেন পেনিট্রান্স)। অধিক্ত উপসর্গগুলো পরিবর্তন হয় এবং সাধারনত বয়স বাড়ার সাথে উন্নতি হয়।