



SHARE



PREs
paediatric
rheumatology
european
society

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

পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম

বৰিৱৰণ 2016

পাৰ্পা কী?

এটা কী?

পাৰ্পা দ্বাৰা বুঝায় পায়টো জেনেটিক আখ্ৰাইটসি, পায়টো ডাৰমা গ্যাংগ্ৰনিতোসাম এবং একমি(ব্ৰন)। এটা একটা জীবীন বাহতি ৰোগ। তন্নয়ী উপসৰ্গ দ্বাৰা এই সনিড্ৰেটাম গঠতি যথা পুনঃপুন অস্থিসন্ধি প্ৰদাহ, এক ধৰনৰে চৰ্মক্ৰম্বত পায়টো ডাৰমা গ্যাংগ্ৰনিতোসাম এবং এক ধৰনৰে ব্ৰন যা সসিটকি ব্ৰন নামে পৰিচিত।

এটা কতটা ব্যাপক?

পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম সাধাৰনত খুবই দুৰলভ। এতটা দুৰলভ যে ১০ জনৰেও কম ৰোগীৰ সন্ধান পাওয়া গছে। যাহোক এৰ সঠিকি ব্যাপকতা জানা যায়না। পুৰুষ ও স্ত্ৰীলৈকে পাৰ্পা দ্বাৰা সমানভাবে আক্ৰান্ত। সাধাৰনত ৰোগটি শিশু অবস্থায় দেখা দিয়ে।

ৰোগটিৰ কাৰনগুলো কী ?

পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম একটা জীবীন ঘটতি ৰোগ যা পএসটিপিআইপি১ নামে জীবীনৰে পৰিবিয়ক্ৰি কাৰনে হয়। এই জীবীনটি যে প্ৰটেটিনিকে তন্নৈ সংকতে প্ৰদান কৰে এই পৰিবিয়াপ্তি সেই প্ৰটেটিনেৰে কাৰ্য পৰিবিৰ্তন কৰে যাই প্ৰটেটিনটি প্ৰদাহৰে ক্ৰম্বতৰে ভূমিকা পালন কৰে।

এটা কী বংশগত?

পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম একটা অটোইজোমাল ডমনিনেট জাতীয় বংশগত ৰোগ। তাৰ মানে এটা লঙ্গিৰে সাথে সম্পৰ্কতি নয়। তাছাড়া যেকোন একজন পতি মাতাৰ অন্তত কছি উপসৰ্গ দেখা দিয়ে এবং সাধাৰনত একজন একটা পৰিবিাৰে আক্ৰান্ত থাকে এবং প্ৰতি বংশই আক্ৰান্ত ব্যক্তি থাকে। পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম ৰোগ বহনকাৰী ব্যক্তিৰ শতকৰা ৫০ ভাগ সম্ভাবনা আছে। পাৰ্পা সনিড্ৰেটাম আক্ৰান্ত শিশু জন্ম দিয়ে।

কনে আমাৰ বাচচাৰ এই ৰোগটি হলে ? এটা কী প্ৰতিৰোধ যোগ্য?

এই রোগটি সেই সমস্ত পতি মাতার কাছ থেকে আসে যাদের পিএসটিপিআইপি-১ জনি মডিটেশন আছে। যো পতি মাতার মডিটেশন আছে তার এই রোগে লক্ষণ থাকতেও পারে। নাও থাকতে পারে। রোগটি প্রতর্নিত ধ করা যায় না, কনিতু উপসর্গগুলরি চকিৎসা করা যায়।

এটা কিসংক্রামক?

পাপা সনিডরোম সংক্রামক নয়।

প্রধান উপসর্গগুলো কিকি?

সবচেয়ে সাধারন উপসর্গগুলো হল অস্থিসন্ধরি প্রদাহ পায়োডারমা গ্যাংগ্রনিোসাম এবং সসিমকি এমনিকই সময়ে একই রোগীর মধ্যে তনিটা উপসর্গ দুলর্ভ। অস্থিসন্ধরি প্রদাহ সাধারনত কম বয়সেই দেখো দেয়ে প্রথম উপসর্গ সাধারনত ১ থেকে ১০ বছরে মধ্যে দেখো দেয়ে। সাধারনত ১টি গরি আক্রান্ত হয়। আক্রান্ত গরিটি ফুলে যায়, ব্যাথা হয় এবং লাল হয়। উপসর্গগুলো সপেটকি আরথরাইটিসি এর মত মনে হয় যা ব্যাকটেরিয়া দ্বারা হয়। পাপা সনিডরোম এ আক্রান্ত অস্থিসন্ধরি প্রদান কাটলিজে ও অস্থিক্ষতগিরসত হয়। বড় আলসার যুক্ত চর্ম ক্ষত যা পায়োডারমা গ্যাংগ্রনিোসারম নামে পরিচিতি সাধারনত পারে দেখো দেয়ে এবং পা আক্রান্ত হয়। সসিটকি একনি সাধারনত কেশরে দেখো দেয়ে এবং পরনিত বয়স পর্যন্ত স্থায়ী হয় এবং মূল এবং শরীর আক্রান্ত হয়। কখনো উপসর্গগুলো চর্ম ও অস্থিসন্ধরি ছোট ক্ষতরি মাধ্যমে শুরু হয়।

প্রত্যকে শশির কি রোগটি একই বয়স?

প্রত্যকে শশিরই রোগটি রকম নয়। জনিরে মডিটেশন বাহকরে সমস্ত উপসর্গগুলো নাও দেখো দতিে পারে অথবা খুব মৃদু আকারে উপসর্গ দেখো দতিে পারে (ভেরেথিরেন পনেট্রান্স)। অধিক্ত উপসর্গগুলো পরবির্তন হয় এবং সাধারনত বয়স বাড়ার সাথে উন্নতি হয়।

রোগ নিরণয় এবং চকিৎসা

কতিবে রোগ নিরণয় করা হয়?

যে শশির বারবার ব্যাথায়ুক্ত অস্থিসন্ধরি প্রদাহ হয় এবং সপেটকি আরথরাইটিসিরে মত মনে হয় এবং এন্টবায়োটিকি চকিৎসায় ভাল হয় না। সে সব ক্ষতেরে পাপা সনিডরোম সন্দহে করতে হবে। অস্থিসন্ধরি প্রদাহ এবং চর্ম উপসর্গগুলো সব রোগীর একই সময়ে নাও কমতে পারে। পূর্ণাঙ্গ পারবিরকি ইতিহাস মূল্যায়ন করতে হবে। যহেতু রোগটি অটোসোমাল ডমিনেন্ট পরিবাররে অন্যান্য সদস্যরে এই রোগটির অন্তত কিছু উপসর্গ দেখো দেয়ে। জনেটেকি এনালাইসিসি এর মাধ্যমে পিএসটিপিআইপি-১ জনি এর মডিটেশন নিশ্চিতি করে রোগটি নিরণয় করা হয়।

পরীক্ষার গুরুত্ব কি?

রক্ত পরীক্ষা ইরাইথরেোসাইট সডেমিনেশন রটে (ইএসআর), সিরিকিটভি পরে টিনি (সআরপি) এবং রক্ত কণকির সংখ্যায় অস্বাভাবকি হয় যখন অস্থিসন্ধরি প্রদাহ শুরু হয়। পরীক্ষাগুলো প্রদাহ নিরণয়েরে জন্য করা হয়। তবে এই

অস্বাভাবিকতা পাঁপা সনিড্রোমে জন্য নরিদষ্টি নয়।

অস্থিরস বশিল্ষেন অস্থিসিন্ধরি প্ৰদাহ হলে, অস্থিরস যা সাইনে ভয়াল ফ্লুইড নামে পরিচিতি, অস্থি ফুটে করে
নয়ো হয়। পাঁপা সনিড্রোমে সাইনে ভয়াল ফ্লুইড পুঁজযুক্ত হয় (হলুদ এবং ঘন) এবং অতমিত্রায় নডিট্রো ফলি
থাকে, যা শ্বতে রক্ত কণিকা। এই চিত্রটি সপেটিকি আর্থ্রাইটিসেরে মতই কনিতু কালচার করলে জীবানু পাওয়া যায়না।
জনেটিকি টেস্টে: পাঁপা সনিড্রোমে নশ্বচিতভাবে নরিণয় করার জন্য জনেটিকি টেস্ট করা হয় যখনে
পএিসটপিআইপি-১ জনিরে মডিটেশন দেখো হয়। এই পরীক্ষাটি করতে খুব অল্প পরিমিত রক্ত লাগে।

এটা কি চিকিৎসা যোগ্য অথবা প্ৰতিকার যোগ্য ?

পাঁপা সনিড্রোমে যহেতু জনেটিকি রোগ, তাই এটি প্ৰতিকার যোগ্য নয়। তবে ঔষধেরে সাহায্যে প্ৰদাহ দমন করা
যায় যা অস্থিরি ক্ৰমত প্ৰতিরোধ করে। চরমেরে ক্ৰমতেরে বলেয় একই কথা, যদিও চিকিৎসার ফল আশানুরূপ নয়।

কি কি চিকিৎসা আছে?

পাঁপা সনিড্রোমেরে চিকিৎসা প্ৰধান উপসর্গেরে উপর ভিত্তি করে ভিন্ন রকম হয়। মুখে খাওয়ার অথবা গড়ায়
করটিকি স্টেয়েডে ইনজেক্সন চিকিৎসায় অস্থিসিন্ধরি প্ৰদাহ খুব দ্রুত নরিময় হয়। কখনো তাদেরে কার্যকারিতা
সন্তোষজনক নয় এবং দীর্ঘময়াদী করটিকি স্টেরেয়েডে প্ৰয়োগে জন হয়। যাত অনকে পার্শ্বপ্ৰতিক্ৰিয়া দেখো দেয়।
মুখে খাওয়ার করটিকি স্টেরেয়েডে দিয়ে পায়ে ডার্মা গ্যাংগ্রনিসে সাম কল্লিটা ভালো হয় এবং সাধারনত স্থানিকি
ইমডিনে সাপ্লসেনেট এবং এন্টি ইনফ্লমেটোরী ঔষধ দিয়ে চিকিৎসা দেয়ো হয়। চিকিৎসার ফলাফল ধীর এবং ক্ৰমতগুণে
ব্যথায়ুক্ত হয়। সম্প্ৰতি নতুন বায়েলজিকি ঔষধ দিয়ে চিকিৎসায় যা আইএল-১ বা টএনএফ প্ৰতিরোধ করে।
পায়ে ডার্মা এবং অস্থিসিন্ধরি পুন আক্ৰান্ত এবং প্ৰতিরোধে ভাল ফল পাওয়া গছে। যহেতু রোগটি দুরলভ, কোন
নয়িন্ত্রতি গবেষণা পাওয়া যায়নি।

চিকিৎসার পার্শ্বপ্ৰতিক্ৰিয়া কি?

করটিকি স্টেরেয়েডে চিকিৎসার কারণে ওজন বাড়া, মুখ ফোলা ও আবগেরে পরিবিত্তন দেখো দেয়। দীর্ঘময়াদী চিকিৎসায়
রোগী কার্যকর হতে পারে এবং অস্থিরি ক্ৰময়োগ হতে পারে।

কতদিন চিকিৎসা চালাতে হবে ?

চিকিৎসার উদ্দেশ্য হছে অস্থিসিন্ধরি প্ৰদাহ ও চরমরোগেরে পুন আক্ৰান্ত নয়িন্ত্রন করা এবং চিকিৎসা সাধারনও
নরিবচ্ছিন্ন ভাবে চালানো হয় না।

অগতানুগতকি বা পরিপূরক চিকিৎসাগুলে কি?

কার্যকরী পরিপূরক চিকিৎসার কোন প্ৰকাশিত দলিলি নহে।

রোগটি কতদিন দীর্ঘস্থায়ী হবে ?

আক্রান্ত রোগী সাধারণত বয়স বাড়ার সাথে ভাল হয়ে যায় এবং রোগের উপসর্গ দেখা দেয় না। তবে সব রোগীর ক্ষেত্রে এটা ঘটবে না।

রোগটির দীর্ঘময়োদী পরণিত (আশানুরূপ ফলাফল ও গতিধারা)

বয়স বাড়ার সাথে উপসর্গগুলো মৃদু হয়ে যায়। তবে যহেতু পাপা সনিড্রোমা একটি অতি দুর্লভ রোগ, দীর্ঘময়োদী পরণিত অজানা।

প্রতদিনিকার জীবন

রোগটিকে কভাবে শিশুকে এবং পরিবারের দৈনন্দিন জীবন প্রভাবিত করে ?

অসুস্থসিধরি প্রদাহ দৈনন্দিন কার্যক্রম বাধাগ্রস্ত করে। তবে যদি যথাযথ চিকিৎসা করা যায়, আশানুরূপ ফলাফল পাওয়া যায় দ্রুত। পায়ের ডারমা গ্যায়গ্রনিসোসাম সাধারণত ব্যথায়ুক্ত হয় এবং চিকিৎসায় ধীরে সাড়া দেয়, যখন চর্মরোগ শরীরের দৃশ্যমান অংশ আক্রান্ত করে (যেমন মুখ), এটা রোগী এবং পতিমাতার জন্য খুব কষ্টের কারণ হয়।

বাচা কখন স্কুলে যাবে।

দীর্ঘময়োদী রোগের ক্ষেত্রে বাচচার শিক্ষা চালিয়ে যতে হবে। কিছু বিষয় বিদ্যালয়ে উপস্থিতির জন্য সমস্যা হয়ে দাড়াই আর তাই শিক্ষককে বাচচার সম্ভাব্য প্রয়োজনগুলো ব্যাখ্যা করতে হবে। বিদ্যালয়ের কার্যক্রমে অংশগ্রহণের জন্য পতি মাতা এবং শিক্ষককে সব কিছুই করতে হবে। এতে করে শিশুটি শুধু পরীক্ষাতেই ভাল করবে তা নয়, সহপাঠী এবং বংসতদের কাছের শিশুটি গ্রহণ যোগ্য হবে। ভবিষ্যত পেশাগত জীবনে কর্ম বয়স্ক রোগীর সমন্বিতকরণ আবশ্যিক এবং দীর্ঘময়োদী অসুস্থ রোগীর বৈশ্বিক পরিচর্যার ক্ষেত্রে এটা একটা লক্ষ্য।

বাচা কখিলোধুলা করবে ?

সহ্যসীমার মধ্যে কার্যকলাপ করা যাবে। সেইজন্য সাধারণ পরামর্শ হলে রোগীরা খলোধুলায় অংশগ্রহণ করবে এবং তাদের উপর খেলো রাখতে হবে যে, যদি কোন গরি আঘাত প্রাপ্ত হয় তাহলে তারা খলো বন্ধ করবে এবং করীড়া-শিক্ষককে উপদেশে দিতে হবে যাতে তারা করীড়া বিষয়ক আঘাত পরতিরোধ করতে পারে বিশেষ করে কশিরদরে। যদিও করীড়া আঘাত অসুস্থ চর্মের প্রদাহ ঘটতে পারে এগুলি চিকিৎসা কার যায় খুব দ্রুত এবং বন্ধুদের সাথে খেলতে না দেয়ার কারণে মানসিক কষ্টের চাইতে শারীরিক কষ্ট খুবই কম।

খাবারের ব্যাপারে পরামর্শ ক?

নির্দিষ্ট কোন খাদ্যের উপদেশে দেয়া হয় না। সাধারণত শিশুর উচিত সুখম খাবার গ্রহণ করা। বাড়ন্ত শিশুর জন্য সুখম খাবার যাতে আছে পরাপ্ত আমষি, ক্যালসিয়াম ও ভিটামিন গ্রহণ করা উচিত। যহেতু করটিকে স্ট্রেয়েডে খাবার ব্লচ বাড়ায় তাই অধিক ভোজন পরহির করা উচিত।

জলবায়ু পরিবর্তনে গতিশীলতার প্রভাব ফলে ?
না, তা পারেনা।

শিশুকে কী টিকা দেওয়া যাবে ?

হ্যাঁ, শিশুকে টিকা দেওয়া যাবে এবং দেওয়া উচিত। তবে চিকিৎসককে লাইভ ভ্যাকসিন দেওয়ার আগে অবহতি করতে হবে যাতে তিনি পরিবর্তন বুঝে উপদেশে দিতে পারেন।

যে কোন জীবন, গর্ভাবস্থা ও জন্ম নিয়ন্ত্রণে ব্যাপারে কী উপদেশ?

এই পর্যন্ত, পরিবর্তন এই দিনটির উপর কোন তথ্য নেই। সাধারণত অন্যান্য অটো-ইনফলমেটোরী পরিবর্তন মত গর্ভস্বাস্থ্য শিশুর উপর বায়োলজিক্যাল ঔষধে সম্ভাব্য পারস্পরিক প্রতিক্রিয়ার কথা চিন্তা করে চিকিৎসার সাথে সমন্বয় করে গর্ভাবস্থার পরিকল্পনা করা উত্তম পন্থা।