



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

ক্যান্ডল

বিরণ 2016

ক্যান্ডল কি?

ক্যান্ডল কি?

ক্যান্ডল একটি পিকিয়াল নিউট্রফিলিক ডার্মাটোসিসি উইথ লাইপে ডিসিট্রফি এনড এলভিটেডে টেম্পোরচোর (ক্যান্ডল) একটি বিরল জনিগত অসুখ। অতীতে বহু পুস্তকে এই অসুখটিকে নাকাজে নশিমিরা সনিড্রোম বা জাপানসি অটো ইনফলামটেরি সনিড্রোম উইথ লাইপে ডিসিট্রফি (জেএএসএল) অথবা জয়নেট কনট্রাকচার, মাংসপেশী শুকিয়ে যাওয়া, মাইকরোসাইটিক এনমিয়া এবং পনেকিলাইটসি জনতি শিশুদরে লাইপে ডিসিট্রফি (জেএমপি) হিসেবে উল্লেখ করা ছিল। আক্রান্ত শিশুরা ঘন ঘন জ্বর, অনকেদনি/সপ্তাহ ব্যাপী থাকা চামড়ার সমস্যা যা স্থায়ী লালচে দানা হিসেবে থেকে যায়, মাংস পেশী শুকিয়ে যাওয়া, চরবানিষ্টি হয়ে যাওয়া (যা ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকে), গড়ি ব্যাথা এবং গড়ি শক্ত হয়ে যাওয়া এসব সমস্যায় ভোগে। চিকিৎসা না করলে এ অসুখে মারাত্মক অক্ষমতা এবং এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

এটা কতটা পাওয়া যায় ?

ক্যান্ডল একটি বিরল রোগ। এ পর্যন্ত প্রায় ৬০ জন রোগীর কথা বিভিন্ন বই-পুস্তকে বর্ণনা করা আছে। তবে বেশিরভাগ ক্ষেত্রেই অন্য রোগ সনাক্ত করা সম্ভব না হওয়ায় এ রোগের কথা চিন্তা করা হয়ে থাকে।

এটা কি বংশগত?

এটা বংশগত এবং অটোজমাল রিসেসিভ রোগ (এর মানে হচ্ছে এটা লিঙ্গের সাথে সম্পর্কিত নয় এবং মা বাবার কোন রকম উপসর্গ নাও থাকতে পারে। এই ধরনের রোগ স্থানান্তরিত হওয়া মানে। ক্যান্ডল রোগটি হওয়ার জন্য একজন মানুষের দুটো প্রবিরতি জনি প্রয়োজন। একটা মায়ের থেকে এবং অন্যটি বাবার থেকে। যহেতু বাবা মা দুজনই বাহক কিন্তু রোগী নয় (একজন বাহকরে একটি প্রবিরতি জনি থাকে। কিন্তু অসুখটি থাকনো) কোন দম্পতির ০১ জন সন্তানরে ক্যান্ডলি থাকলে ২য় বাচ্চার ক্ষেত্রে তা হওয়ার সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ যা কনি গরভ অবস্থায় রোগ নির্ণয় করা সম্ভব।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হলো? এটা কি প্রতিরোধ করা সম্ভব?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কেননা সে পরবিরততি জনি নিয়ে জন্মগ্রহন করেছে যা ক্যান্ডল এর জন্য দায়ী।

এটা কি সংক্রামক?

না, এটা কোন সংক্রামক রোগ নয়।

প্রধান উপসর্গ গুলো কি কি?

জন্মের ২ সপ্তাহ থেকে ৬ মাসের মধ্যে রোগ শুরু হয় চামড়ায় লালচে, ঘন ঘন জ্বর হওয়া চামড়ায় গোল গোল দাগ হওয়া, যা কয়েকদিন থেকে কয়েক সপ্তাহ পর্যন্ত থাকতে পারে। এবং লালচে দানা থেকে যায়। মুখে উল্লেখযোগ্য পরিবর্তন হচ্ছে বেগুনী আভার মত চোখের পাতা এবং পুরু ঠোঁট দেখতে পাওয়া যায়।

শরীরের বহিরাংশে চর্বা শুকিয়ে যাওয়া (প্রধানত মুখে এবং শরীরের হাতের, বাহু, কাঁধের মাংশ পশীত) যা শুরু হয় সাধারণত এক বছর বয়সে এবং সব রোগীর ক্ষেত্রেই এটা থাকে, বেশির ক্ষেত্রে এর সাথে শারীরিক বৃদ্ধি বিলম্বিত থাকে।

গড়ির প্রদাহ ছাড়া গড়া ব্যাথা প্রায় সব রোগীরই থাকে এবং পরবর্তী কালো গড়া শক্ত হয়ে যায়। বিরল লক্ষণ সমূহ হলো চোখ লাল হয়ে যাওয়া, নডনিটলার ইপসিকরোইটিস, নাক ও কানরে তরুনাস্থির প্রদাহ এবং এসপেটিক মেনেজাইটিস, চর্বা শুকিয়ে যাওয়া ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকে এবং অপরিবর্তন যোগ্য।

সম্ভাব্য জটিলতা গুলো কি কি?

ছোট বাচ্চার ক্ষেত্রে (৩ বছরের নিচে) ক্যান্ডল হলে লভির ক্রমান্বয়ে বড় হতে থাকে এবং বহিরাংশে চর্বা এবং মাংসপেশীর পরিমাণ কমতে থাকে। অন্যান্য সমস্যাগুলো এই হলো হৃদপিণ্ডের মাংসপেশী বড় হয়ে যাওয়া, হৃদযন্ত্রের গতি অনিয়মিত হয়ে যাওয়া এবং গড়া শক্ত হয়ে যাওয়া।

প্রতিটি শিশুর ক্ষেত্রে কি একই রকম?

এ রোগে আক্রান্ত প্রতিটি শিশু মারাত্মক অসুস্থ থাকে। যা হোক, প্রতিটি শিশুর উপসর্গ এক নয়। এমন কি একই পরিবারের মধ্যেও এক রকম ভাবে শিশুকে আক্রান্ত হতে দেখা যায় না।

শিশুদের ক্ষেত্রে এই রোগটা বড়দের চেয়ে কি আলাদা?

ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকা এই রোগটি বৈধায় যে শিশুদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকাশ বড়দের চেয়ে আলাদা। শিশুরা মূলত ঘনঘন জ্বর হওয়া, বৃদ্ধিক্রমে যাওয়া, উল্লেখযোগ্য মুখমন্ডলের পরিবর্তন এবং চামড়ার লক্ষণ সমূহ। মাংস পেশী শুকিয়ে যাওয়া, গড়া শক্ত হয়ে যাওয়া এবং বহিরাংশে চর্বা শুকিয়ে যাওয়া সাধারণত এক বছর বয়সের দিকে শুরু হয় অথবা প্রাপ্ত বয়সে। প্রাপ্ত বয়সে হৃদযন্ত্রের অনিয়মিত গতি এবং হৃদযন্ত্রের মাংসপেশী বড় হয়ে যেতে পারে।

রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা

এই রোগে কভিড-১৯ কভিড-১৯ সনাক্ত করা হয়?

প্রথমতই বাচচার লক্ষণ সমূহ দেখে ক্যান্ডল সম্পর্কে ধারণা করা হয়। জনিগত বিশ্লেষণ এর মাধ্যমেই কেবল ক্যান্ডল রোগটিকে সনাক্ত করা যায়। ক্যান্ডল নিশ্চিতভাবে নির্ণয় হয় তখনই যখন দুটো জনিই মডিটে থাকে। জনিগত বিশ্লেষণ সব তৃতীয় স্তরে সবার দান কারী নাও থাকতে পারে।

কি কি গুরুত্বপূর্ণ পরীক্ষা আছে?

রক্ত পরীক্ষা যমেন-ই এস আর, সআরপি, রক্ত কণিকা সমূহের সংখ্যা, ফিব্রিনোজেনে করা হয় রোগে প্রদাহের মাত্রা এবং রক্ত শূন্যতা দেখার জন্য। লভির আক্রান্ত কনি দেখার জন্য লভির এর পরীক্ষা করা হয়। পর্যায়ক্রমে এই পরীক্ষাগুলো বারবার করা হয়, যে গুলো স্বাভাবিক হয়েছে কনি বা স্বাভাবিকের কাছাকাছি এসছে কনি। জনেটেকি এনালিসিসের জন্য অল্প পরিমাণ রক্তের দরকার হয়।

এটা কি চিকিৎসা পরিকার করা সম্ভব?

ক্যান্ডল এর সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব নয় কারণ এটা বংশগত/জনিগত

চিকিৎসা কি কি?

ক্যান্ডলে সনিড্রোম এর জন্য কোন কার্যকারী চিকিৎসা নেই। উচ্চমাত্রায় স্ট্রেয়েডে (১-২ মগিগ্রাঃ পরিতকিজি ওজনরে জন্য পরিতদিনি) ব্যবহারে কিছু উপসর্গের উপসম হয় যমেন-চামড়ার দানা, জ্বর, গড়া ব্যাথা। কনিতু দানা মাত্রা কমানো শুরু হয় তখনই উপসর্গ সমূহ কনি পুনরায় ফিরে আসে। ট্রিনিএফ আলফা বাধা দানকারী ঔষধ এবং ওখ-১ (এনাকনিরা) ব্যবহারে কিছু রোগীর ক্ষেত্রে সাময়িকি উন্নতি গিয়েছে অন্যান্যদের ক্ষেত্রে বরং বেড়েছে। টসলি জুমাত ব্যবহারে কিছু উন্নতি দেখতে পাওয়া যায়। পরীক্ষামূলক ভাবে জ্যাক কাইনজে বাধা দানকারী ঔষধ টফসিটিনিডি ব্যবহারিত হয়ে চলছে।

ঔষধের পার্শ্ব পরিতকিরিয়া গুলো কি কি?

করটকি স্ট্রেয়েডেরে সম্ভাব্য পার্শ্ব পরিতকিরিয়া গুলো হলো ওজন বেড়ে যাওয়া, মুখ ফুলে যাওয়া, মনোভাব উঠানামা করা। অনেকে দীর্ঘ সময় ধরে স্ট্রেয়েডে ব্যবহার করলে শারীরিক বৃদ্ধিকমে যায়, হাড় ক্ষয় হয়ে যায়, উচ্চ রক্তচাপ এবং ডায়াবটসি হতে পারে।

করটকি স্ট্রেয়েডেরে সম্ভাব্য পার্শ্ব পরিতকিরিয়া গুলো হলো ওজন বেড়ে যাওয়া, মুখ ফুলে যাওয়া, মনোভাব উঠানামা করা। অনেকে দীর্ঘ সময় ধরে স্ট্রেয়েডে ব্যবহার করলে শারীরিক বৃদ্ধিকমে যায়, হাড় ক্ষয় হয়ে যায়, উচ্চ রক্তচাপ এবং ডায়াবটসি হতে পারে।

কত দিন চিকিৎসা করতে হবে?

চিকিৎসা চলবে সারাজীবন

অগতানুগতকি বা পরস্পিরক চকিৎসিগুলে া ক?

ক্যান্ডল সনিড্রমে াম এর ক্ষেত্রে এধরনরে কনে চকিৎসির কনে প্ৰমান পাওয়া যায়নি।

কতদনি পরস্পর চকে-আপ করাতে হবে?

এই রোগে আক্রান্ত বাচ্চাদেরকে অসুখটিনিয়ন্ত্রনরে রাখার এবং ঔষধরে মাত্রা ঠকি রাখার জন্য নিয়মতি (বছওে কমপক্ষে ৩ বার) শিশু বারজ্বর বিশেষণরে কাছনে নিয়ে যতে হবে। বছওে অন্তত দুবার রক্ত ও প্ৰসাব পরীক্ষা করাতে হবে।

কতদনি পর্যন্ত এই রোগ থাকবে?

ক্যান্ডল একটা জীবনব্যাপী অসুখ। যাহোক, অসুখরে মাত্রা উঠা নামা করতে পারে।

দীর্ঘময়োদী পরনিতিকি?

আয়ু কমে যতে পারে, বিভিন্ন অঙগরে প্ৰদাহরে ফল হসিবে মৃত্যুও হতে পারে। যহেতু আক্রান্ত শিশুদরে শিশুদরে কর্মক্ষমতা কমে যায়। জ্বর, ব্যাথা এবং ঘনঘন মারাতকৈক প্ৰদাহরে কারণে জীবনযাপনরে গুনগত মান কমে যায়।

সম্পূর্ণ নিরাময় কিসম্ভব?

না, সম্ভব নয়, কেননা এটা জনিগত রোগ

দনৈন্দনি জীবন

এই রোগ কভিবে আক্রান্ত বাচ্চা এবং তার পরবিারকে প্ৰভাবতি করে।

আক্রান্ত বাচ্চা এবং তার পরবিার খুব বড় ধরনরে সমস্যায় থাকে।

কনে কনে বাচ্চার ক্ষেত্রে হাড়রে বাঁকা হয়ে যাওয়া তাদরে দনৈন্দনি জীবনকে মারাতকৈক ভাবে ব্যাহত করে।

অন্যান্য সমস্যাগুলে যা হতে পারে তা হলো জীবন ব্যাপী চকিৎসির ব্যয় একটা বরিট মানসকি চাপ। রোগী এবং বাবামায়রে জন্য শকিষা কর্মসূচী এটাকে নজরে আনতে পারে।

আর স্কুল সম্পর্কতি

দীর্ঘময়োদী রোগে আক্রান্ত বাচ্চাদেরে ক্ষেত্রে পড়াশুনা চালিয়ে যাওয়া জরুরী। কছি কারণ আছে যা নিয়মতি স্কুলে যাওয়ার পথে অন্তরায় হতে পারে এজন্যই শকিষকদেরে কাছে শিশুটির সম্ভাব্য প্ৰয়োজন। ব্যাথা করতে প্ৰয়োজন। বাবা এবং শকিষকদেরে উচতি তারা তা পারে তা করতে দেয়। এজন্য যে তারা যনে স্কুলরে কার্যকরমে স্বাভাবকি ভাবে অংশগ্রহন করতে পারে। যাতে তারা শকিষামূলক কাজকরমেই সফল হবনো বরং সহকারী এবং বড়দেরে দ্বারা গ্রহনযোগ্য এবং উৎসাহতি হবে। ভসমিযত পশোগত জগতে যোগ দেয় এসব তবুন রোগীদেরে জন্য প্ৰয়োজন এবং এটা দীর্ঘময়োদী রোগে আক্রান্ত রোগীদেরে জন্য সরবোপরি যন্ত্ররে একটা অংশ।

খলোধূলা সম্পর্কতি

খলোধূলা যবে কবে ান শশিুর জন্মই দনৈনদিনি জীবনরে পুরয়োজনীয় দকি। চকিৎসার একটি অন্তিম উদ্দেশ্য হলো া তারা যনে যতটুকু সম্ভব স্বাভাবিকি জীবন যাপন করতে পারে এবং তাদেরকে অন্যান্য শশিদরে থেকে আলাদা ববিচেনা না করা। সহনীয় মাতরায় কাজকরম করতে দেয়ো উচতি। যা হোক অসুখরে তীব্র পরযায়ে সীমতি শারীরিক কার্যকরম এবং বশি়ামরে পরয়োজন।

খাবার কিরকম হওয়া উচতি?

কবে ান সুনরিদ্ষিট খাবার নই।

আবহাওয়া কিসুখরে ধারা কবে প্রভাবতি করতে পারে?

যতটুকু জানা গিয়েছে, আবহাওয়া (জলবায়ু) প্রভাবতি করতে পারনো

শশিটকি টেকি দেয়ো যাবে?

হ্যাঁ, শশিটকি টেকি দেয়ো যাবে। যা হোক জীবন্ত টেকি গুলো া দেওয়ার সময় চকিৎসকরে পরামর্শ নতি হবে।

যে ান সম্পর্কি, গরভধারন এবং জন্ম নয়িন্ত্রন

যতটুকু জানা গছে, প্রাপ্ত বয়সে এ সম্পর্কতি কবে ান তথ্য বই পুস্তকে নই। সাধারনত নয়িমানুসারে অন্যান্য এটে ইনফলামটেরিসুখরে মত পরকিল্পনা মাফকি গরভধারন ভালো কনেনা গরভরে বাচ্চার উপর জীন ঔষধরে পারশ্ব প্রতিক্রিয়া হতে পারে।