জুভেনাইল ডার্মাটোমায়োসাইটিস

বিবরণ 2016

রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা

বড়দের চেয়ে শিশুদের কী এটি আলাদা ?

বড়দের ক্ষেত্রে ক্যান্সার থেকে ডার্মাটোমায়োসাইটিস হতে পারে। জেডিএমে ক্যান্সারের সাথে কোন সংশ্লিষ্টতা নেই।
বড়দের একটা অবস্থা আছে শুধু মাংসপেশী আক্রান্ত হয়। শিশুদের এটা বিরল। বড়দের কখনো বিশেষ এন্টিবডি পাওয়া যায়। এর অনেকগুলোই শিশুদের পাওয়া যায় না। তবে গত ৫ বছরে কিছু বিশেষ এন্টিবডি পাওয়া গেছে। ক্যালসিনোসিস বড়দের চেয়ে শিশুদের বেশী পাওয়া যায়।

কিভাবে রোগ নির্নিয় হয় ? কী কী পরীক্ষা করা হল?

আপনার শিশুর জেডিএম নির্ণয় করতে শারীরিক পরীক্ষা এর সাথে রক্ত পরীক্ষা, এম আর আই, মাংসপেশীর বায়োপসি করতে হতে পারে। প্রত্যেক শিশুই আলাদা এবং আপনার চিকিৎসক প্রত্যেক শিশুর জন্য প্রকৃত পরীক্ষাটিই নির্ধারন করবে। জেডিএম বিশেষ মাংসপেশীর দুর্বলতা প্রকাশ করে। (উরুর ও উর্ধ্ববাহুর মাংসপেশী)। শারীরিক পরীক্ষায় মাংসপেশীর শক্তি, চামড়ার র‍্যাশ ও নখের রক্তনালী পরীক্ষা করা হয়।
কখনো কখনো জেডিএমকে অন্যান্য অটোইমিউন রোগের মত মনে হয় (আথ্রাইটিস, সিস্টেমেকিলুপাস ইরাইথমেটোসাস) বা জন্মগত মাংসপেশীর রোগ। পরীক্ষাগুলো আপনার শিশুর রোগটি নির্ণয় করবে।

???? ????????

প্রদাহ, রোগ প্রতিরোধ ক্ষমতার কার্যকারীতা ও প্রদাহজনিত সমস্যা যেমন ক্ষয়িষ্ণু মাংসপেশী দেখার জন্য রক্ত পরীক্ষা করা হয়। বেশীরভাগ জেডিএম শিশুর মাংসপেশী থেকে ক্ষরন হয়। এর মানে মাংস কোষের উপাদানগুলো ক্ষরন হয়ে রক্তে যায় যেগুলো পরিমাপ করা যায়। এর মধ্যে সবচেয়ে গুরুত্বপূর্ণ হলো প্রোটিন যাকে মাংসপেশীর এনজাইম বলে। রোগটির তীব্রতা ও চিকিৎসার ফলাফল দেখার জন্যে সাধারনত রক্ত পরীক্ষা করা হয়। পাঁচ ধরনের মাংসপেশীর এনজাইম মাপা হয়। সিকে, এলডিএইচ, এএসটি, এএলটি ও এলডোলেজ সব সময় না হলেও এগুলোর মধ্যে কমপক্ষে একটির পরিমান বেশীর ভাগ রোগীতে বেড়ে যায়। অন্যান্য কিছু পরীক্ষা রোগ নির্ণয়ে সাহায্য করে। এর মধ্যে এন্টিনিউক্লিয়ার এন্টিবডি, মায়োসাইটিস স্পেসিফিক এন্টিবডি ও মায়োসাইটিস সংশ্লিষ্ট এন্টিবডি। এএসএ ও এমএএ অন্যান্য অটোইমিউন রোগেও পাওয়া যায়।

[illegible]

মাংসপেশীর প্রদাহ ম্যাগনেটিক রেজোন্যান্স পদ্ধতিতে (এমআরআই) দেখা যায়।

[illegible]

মাংসপেশীর বায়োপসি (মাংসপেশীর ক্ষুদ্র অংশ কর্তন) করে রোগটি নিশ্চিত করা যায়। এছাড়া রোগটির গবেষনার জন্যেও বায়োপসি করা হয়।

মাংসপেশীর কাজ পরিমাপের জন্য বিশেষ ইলেকট্রোড ব্যবহার করা হয় যেটা সূইয়ের মত মাংসপেশীতে ঢোকানো হয় (ইলেকট্রোমায়োগ্রাফি, ইএমজি) এই পরীক্ষাটি দিয়ে মাংসপেশীর জন্মগত রোগগুলো থেকে জেডিএম আলাদা করা যায়। তবে এটা সবক্ষেত্রে দরকার হয় না।

[illegible]

অন্যান্য অঙ্গের সংশ্লিষ্টতা দেখতে আরো কিছু পরীক্ষা করা হয়। ইলেকট্রোকার্ডিওগ্রাফী (ইসিজি) ও হার্ট আলট্রাসউন্ড (ইকো) হার্টের রোগের জন্য এক্সরে বা সিটি স্ক্যান ফুসফুসের কাজ দেখতে করা হয়। খাবার গলা ও কান দেখতে ঘোলাটে তরল (কন্ট্রাস্ট মিডিয়া) দিয়ে এক্সরে করা হয় যেটা গলা ও খাদ্যনালীর কাজ নির্ণয় করে। পেটের আলট্রাসাউন্ড দিয়ে নাড়ীর সংশ্লিষ্টতা দেখা যায়।

এই পরীক্ষাগুলোর গুরুত্ব কী?

মাংসপেশীর দুর্বলতার ধরন (উরু ও উর্ধ্ব বাহুর মাংসপেশী) ও চামড়ার র‍্যাশ দেখে জেডিএম নির্ণয় করা যায়। এরপর জেডিএম নিশ্চিত করা ও চিকিৎসা তদারকি করার জন্য পরীক্ষা করা হয়। সঠিক মাংসপেশী টেস্টিং স্কোর (চাইল্ডহুড মায়োসাইটিস অ্যাসেসমেন্ট স্কেল সিএমএএস, ম্যানুয়াল মাসল টেস্টিং ৮,এমএমটি৮) রক্ত পরীক্ষা (বর্ধিত মাংসপেশীর এমজাইম ও প্রদাহ) দিয়ে জেডিএম নির্ধারন করা যায়।

চিকিৎসা

জেডিএমের চিকিৎসা আছে। রোগটি নির্মূল করা যায় না তবে নিয়ন্ত্রন করা যায় (রোগের নিয়ন্ত্রণ)। প্রত্যেক শিশুর পৃথক চিকিৎসা দরকার। রোগটি নিয়ন্ত্রন করা না গেলে ও অপূরনীয় ক্ষতি হয়। এটি দীর্ঘমেয়াদী সমস্যা যেমন পঙ্গুত্ব সৃষ্টি করে যা রোগটি চলে যাওয়ার পরও থেকে যায়।

অনেক শিশুর চিকিৎসার একটা অংশ ফিজিওথেরাপী। এই রোগটি এবং দৈনন্দিন জীবনে তার প্রভাব বহন করার জন্য কিছু শিশু ও তার পরিবারের মানসিক সাহায্য দরকার।

কী কী চিকিৎসা?

প্রদাহ ও ক্ষতি থামাতে সব ঔষধ ইমিউন সিস্টেমকে দমন করে কাজ করে।

[illegible]

এই ঔষুধ গুলো দ্রুত প্রদাহ কমানোর জন্যে চমৎকার। কখনো কখনো কর্টিকোস্টেরয়েড শিরায় দেয়া হয় ঔষুধটি দ্রুত শরীরে যাওয়ার জন্যে এতে জীবন রক্ষা পায়।

যাহোক উচ্চ মাত্রায় দীর্ঘদিন ব্যবহারে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হয়। কর্টিকোস্টেরয়েডের পার্শ্বপ্রতিক্রিয়ার মধ্যে

বেড়ে ওঠার সমস্যা, সংক্রমন বৃদ্ধি, উচ্চরক্তচাপ ও হাড়ের ক্ষয় (হাড় সরু হওয়া)। নিম্ন মাত্রায় কর্টিকোস্টেরয়েড অল্প সমস্যা করে, বেশী সমস্যা হয় উচ্চ মাত্রায় দিলে। কর্টিকোস্টেরয়েড শরীরের নিজস্ব স্টেরয়েড (কর্টিসল) কে দাবিয়ে রাখে। এর ফলে মারাত্মক এমনকি মৃত্যু ঝুকির সমস্যা তৈরী হয় যদি হঠাৎ করে তা বন্ধ করা হয় একারনেই কার্টকোস্টেরয়েড ধীরে ধীরে কমাতে হয়। কার্টিকোস্টেরয়েড এর সাথে অন্যান্য ইমিউন সিস্টেমে দমনকারী ঔষধ যেমন-মেথোট্রেক্সেট) ব্যবহারে দীর্ঘ মেয়াদে প্রদাহ নিয়ন্ত্রন করা যায় বিস্তারিত তথ্যের জন্যে দেখুন ড্রাগ থেরাপী।

[illegible]

এই ঔষুধটি কাজ শুরু করতে ৬ থেকে ৮ সপ্তাহ সময় নেয় এবং সাধারনত দীর্ঘমেয়াদে দেয়া হয়। এর প্রধান পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হলো এটা প্রয়োগের সময় অসুস্থ বোধ (বমি ভাব) মাঝে মাঝে মুখে ক্ষত, চুল পাতলা হওয়া, শ্বেত রক্ত কনিকা কমে যাওয়া বা যকৃত এনজাইম বেড়ে যাওয়া দেখা দেয়। যকৃতের সমস্যাগুলো মৃদু কিন্তু মদ্যপানে তা বেশী হয়। ভিটামিন যেমন ফলিক এসিড বা ফলিনিক এসিড যকৃতের এই পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কমায়। তাত্ত্বিকভাবে সংক্রমনের ঝুঁকি বাড়লেও বাস্তবে চিকেনপক্স ছাড়া আর কোন সমস্যা হয়না। রোগটি নিশ্চিত করা যায়। এছাড়া রোগটির গবেষনার জন্যেও বায়োপসি করা হয়।

যদি কর্টিকোস্টেরয়েড ও মেথোট্রেক্সেট দিয়ে রোগটি নিয়ন্ত্রন করা না যায় তবে এর সাথে অন্যান্য চিকিৎসা দেয়া সম্ভব।

[illegible]

মেথোট্রেক্সেটে মত সাইক্লোস্পোরিন সাধারনত দীর্ঘ সময়ে দেয়া হয়। এর দীর্ঘমেয়াদী পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হলো উচ্চ রক্তচাপ, চুলের পরিমান বৃদ্ধি মাড়ি ফুলে যাওয়া এবং কিডনীর সমস্যা এাইকোফেনোলেট মফেটিল দীর্ঘমেয়াদে ব্যবহার হয়। এটি সাধারনত ভাল মানিয়ে যায়। এর মূল পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হলো পেটে ব্যথা, পাতলা পায়খানা ও সংক্রমন বেড়ে যাওয়া। তীব্র রোগে বা প্রতিকূল চিকিৎসায় সাইক্লোফসফামাইড ব্যবহার করা যেতে পারে।

[illegible] ([illegible])

এতে মানুষের রক্ত থেকে নেয়া এন্টিবডি থাকে। এটি শিরায় দেয়া হয় এবং কিছু রোগীর ক্ষেত্রে ইমিউন সিস্টেমকে প্রভাবিত করে কাজ করে ফলে প্রদাহ কমে যায়। কিভাবে এটি কাজ করে তা অজানা।

[illegible]

জেডিএমের প্রচলিত শারিরিক লক্ষন হলো দুর্বল মাংসপেশী ও স্থির গিরা, ফলে নড়াচড়াও সক্ষমতা কমে যায়। আক্রান্ত মাংসপেশী ছোট হয়ে যাওয়ায় নড়াচড়া বাধাগ্রস্থ হয়। নিয়মিত ফিজিওথেরোপী এই সমস্যা গুলোতে সাহায্য করে। শিশু ও পিতা মাতাকে সঠিক স্ট্রেচিং শক্তিবর্ধক ও সক্ষতার ব্যায়ামগুলো ফিজিওথেরোপিস্ট শিখিয়ে দেবেন। মাংসপেশীর শক্তি ও কার্যক্ষমতা তৈরী এবং গিরার নড়াচড়ার মাত্রা বাড়ানোই চিকিৎসার উদ্দেশ্যে। এটি অতিব জরুরী যে পিতা মাতা এই প্রক্রিয়ায় যুক্ত হবেন। ব্যায়াম অব্যাহত রাখতে তাদের শিশুদের সাহায্য করবেন।

[illegible]

সঠিক মাত্রায় ক্যালসিয়াম ও ভিটামিন ডি গ্রহন করা উচিত।

চিকিৎসা কতদিন চলবে?

চিকিৎসার মেয়াদ প্রত্যেকে শিশুর জন্যে আলাদা। এটি নির্ভর করে জেডিএম কিভাবে শিশুকে আক্রান্ত করে তার

ওপর। বেশীরভাগ জেডিএম শিশুকে কমপক্ষে ১-২ বৎসর চিকিৎসা করা হয়। তবে কিছু শিশুর অনেক বৎসর চিকিৎসা দরকার হয়। চিকিৎসার মূল লক্ষ্য রোগটি নিয়ন্ত্রন। চিকিৎসা ধীরে ধীরে কমানো হয় ও বন্ধ করা হয় যে সময়টাতে শিশুর জেডিএম নিস্ক্রিয় হয়ে যায় (সাধারনত কয়েক মাস) রোগটির কোন লক্ষন যখন শিশুর মধ্যে থাকে না ও রক্তের পরীক্ষাগুলো স্বাভাবিক থাকে সেটোকেই নিস্ক্রিয় জেডিএম বলে। রোগের নিস্ক্রিয়তা সর্তকতার সাথে সকল দিক দিয়ে পর্যলোচনা করা প্রয়োজন।

অপ্রচলিত বা পরিপূরক চিকিৎসাগুলো কী কী?

অনেকগুলো পরিপূরক বা বিকল্প চিকিৎসা আছে যে গুলো রোগী ও তাদের পরিবারকে দ্বিধায় ফেলে দেয়। বেশীরভাগ চিকিৎসাই কার্যকর নয়। এই চিকিৎসার ঝুকি ও সুবিধাগুলো সতর্কতার সাথে ভাবতে হবে যেহেতু এগুলো সামান্যই কার্যকর ও ব্যয়বহুল, সময় সাপেক্ষ ও শিশুর জন্যে বোঝা। আপনি যদি পরিপূরক ও বিকল্প চিকিৎসা নিতে চান তবে শিশু রিউম্যাটোলজিস্ট এর সাথে আলোচনা করাই বুদ্ধিমানের কাজ হবে। কিছু চিকিৎসা প্রচলিত চিকিৎসার সাথে বিক্রিয়া করে। বেশীরভাগ চিকিৎসক প্রচলিত চিকিৎসায় বাধা দেবে না বরং চিকিৎসার উপদেশ দেবে। নির্দেশিত ঔষধ বন্ধ না করা খুবই গুরুত্বপূর্ণ । জেডিএম নিয়ন্ত্রনে ঔষধ যেমন কর্টিকোস্টেরয়েড বন্ধ করা খুবই বিপদজনক, যদি রোগটি সক্রিয় থাকে দেয়া করে ঔষধ নিয়ে আপনার শিশুর চিকিৎসকের সঙ্গে আলোচনা করুন।

চেক আপ

নিয়মিত চেকআপ গুরুত্বপূর্ণ। এই সাক্ষাতগুলোতে জেডিএম রোগের সক্রিয়তা ও চিকিৎসার পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া দেখা হয়। জেডিএম যেহেতু শরীরের অনেক অংশকেই আক্রান্ত করে, তাই চিকিৎসক শিশুর সব কিছুই পরীক্ষা করবেন। কখনো কখনো মাংসপেশীর শক্তি মাপা হয়। জেডিএম রোগের সক্রিয়তা ও চিকিৎসা দেখার জন্য প্রায়শই রক্ত পরীক্ষা প্রয়োজন হয়।

রোগের ফলাফল (এর মানে দীর্ঘমেয়াদে শিশুর অবস্থা)

জেডিএম সাধারনত তিনটি পথ অনুসরন করে

একক পর্যায়ের জেডিএম কোর্স ঃ রোগের একটি মাত্র পর্ব যা নিরাময় হয় (কোন সক্রিয় রোগ নাই) শুরু হওয়ার ২ বৎসরের মধ্যে পুনরায় হয় না। বহু পর্যায়ের জেডিএম কোর্সঃ দীর্ঘ সময় নিস্ক্রিয় থাকে (কোন সক্রিয় রোগ নেই ও শিশু ভাল থাকে) পুনরায় জেডিএম হয়। এটা তখনই হয় যখন চিকিৎসা কমানো হয় বা বন্ধ করা হয়। দীর্ঘমেয়াদী সক্রিয় রোগ ঃ চিকিৎসা চলা সত্ত্বেও সক্রিয় জেডিএম থাকে (দীর্ঘমেয়াদী মাঝে মাঝে রোগ পর্ব)। এই শেষ পর্যায়ে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়ার ঝুঁকি অনেক বেশী থাকে। বয়স্কদের ডার্মাটোমায়োসাইটিস এর তুলনা করলে বাচ্চাদের জেডিএম ভালো হয় ও ক্যানসার হয় না। বাচ্চাদের জেডিএম যদি ফুসফুস, হৃদপিন্ড, ¯œায়ুতন্ত্র বা নাড়ীকে আক্রান্ত করে তবে সেটা তীব্র হয়। জেডিএম মরনাপন্ন হতে পারে, তবে তা রোগের তীব্রতার ওপর নির্ভর করে। এর মধ্যে মাংসপেশীর প্রদাহ, শরীরের কোন অঙ্গ আক্রান্ত বা যখন ক্যালসিনোসিস হয় (চামড়ার নীচে ক্যাল্সিয়ামের গোটা)। মাংসপেশীর শক্ত হয়ে যাওয়া, পরিমান কমে যাওয় ও ক্যালসিনোসিস এর কারনে দীর্ঘমেয়াদী সমস্যাগুলো হতে পারে।