বিরল জুভেনাইল প্রাইমারী সিস্টেমিক ভাসকুলাইটিস

বিবরণ 2016

পলিআরটেরাইটিস নোডোসা

ইহা কি?

পলিআরটেরাইটিস নোডোসা রক্তনালীর দেয়াল ক্ষতিকারক ভাসকুলাইটিস যা মাঝারি এবং ছোট রক্তনালীকে আক্রান্ত করে। অনেকগুলো রক্তনালী জায়গায় জায়গায় ক্ষতিগ্রস্ত হয়। প্রদাহসৃষ্টিকারী রক্তনালীর দেয়াল দুর্বল হয়ে যায় এবং রক্তচাপের প্রবাহের ফলে ছোট নডিউল তৈরি হয় রক্তনালী বরাবর। এখান থেকে নোডোসা শব্দটির উৎপত্তি। চামড়ার পলিআরটেরাইটিস শুধুমাত্র চামড়া এবং মাংসপেশীকে (মাংস এবং গিরা) কে আক্রান্ত করে, ভিতরের অঙ্গ প্রত্যঙ্গ ক্ষতিগ্রস্থ হয়না।

এটা কেমন সাধারন?

প্যান খুবই বিরল শিশুদের মধ্যে প্রত্যেক বছর এক মিলিয়নে একজন আক্রান্ত হয়। এটা ছেলে এবং মেয়েকে সমানভাবে আক্রান্ত করে এবং সাধারনত ৯-১১ বছরের শিশুদের মধ্যে বেশি দেখা যায়। শিশুদের ক্ষেত্রে এটা সাধারনত স্পোটোকক্কাল এবং হেপাটাইটিস বি এবং সি সংক্রমনে বেশি দেখা যায়।

প্রধান লক্ষনগুলো কি কি?

সাধারন লক্ষণগুলো হলো দীর্ঘমেয়াদী জ্বর, শরীর ব্যথা, দুর্বলতা এবং ওজন কমে যাওয়া।
বিভিন্ন লক্ষন নির্ভর করে কোন কোন অঙ্গ আক্রান্ত হয়েছে তার উপর। অপর্যাপ্ত রক্ত চলাচলের ফলে ব্যথা অনুভূত হয়। বিভিন্ন স্থানে ব্যথা হল প্যান এর প্রধান লক্ষণ। শিশুদের ক্ষেত্রে মাংসপেশী এবং গিরার ব্যথার সাথে পেটে ব্যথা ও হয়, এটা হয় অন্ত্রে যেসব রক্তনালী প্রবাহিত হয় সেগুলো আক্রান্ত হলে, টেস্টিস এর রক্তনালী আক্রান্ত হলে অন্ডথলিতে ব্যথা হতে পারে। চামড়ার রোগ বিভিন্ন ধরনের হতে পারে, বিভিন্ন আকৃতির ব্যথাযুক্ত র‍্যাশ (দাগ দাগ র‍্যাশ বা পারপুরা অথবা বেগুনী আকৃতির জালির ন্যায় র‍্যাশ যাকে লিভিডো রেটিকুলারিশ বলে) ব্যাথাযুক্ত চামড়ার নডিউল হতে পারে, এমনটি ঘা এবং গ্যাংগ্রিন হতে হার পারে। (রক্তপ্রবাহ পুরোপুরি বন্ধ হয়ে গিয়ে আঙ্গুল, পায়ের আঙ্গুল, কান অথবা নাক ক্ষতিগ্রস্থ হয়) বৃক্ক আক্রান্ত হলে প্রস্রাবে রক্ত এবং প্রোটিন আসতে পারে এবং রক্তচাপ বেড়ে যেতে পারে। মস্তিষ্ক ও আক্রান্ত হতে পারে এবং শিশু খিচুনী, অবশতা এবং নানারকম মস্তিষ্কের সমস্যা নিয়ে আসতে পারে।
বেশি খারাপ ক্ষেত্রে অবস্থার দ্রুত অবনতি হয়। গবেষনাগারের পরীক্ষা করে রক্তে প্রদাহের নানা উপসর্গ এবং

শ্বেতকনিকা এবং হিমোগ্লোবিন কম পেতে পারি। (রক্তশূণ্যতা)

এটা কিভাবে নির্ণয় করা যায়?
প্যান নির্ণয় করার জন্য দীর্ঘমেয়াদী জ্বরের অন্যান্য কারন যেমন সংক্রামন আছে কিনা দেখতে হবে। সঠিকভাবে দীর্ঘমেয়াদী জ্বরের চিকিৎসা এন্টিবায়োটিক দ্বারা করার পরও যদি লক্ষনগুলো ভালো না হয়, সেক্ষেত্রে আমরা ধারনা করতে পারি। রোগ নির্ণয় আমরা সঠিকভাবে করতে পারি, রক্তনালীর পরিবর্তন (এনজিওগ্রাফির) মাধ্যমে অথবা টিস্যু বায়োপসির মাধ্যমে।
এনজিওগ্রাফি একটি রেডিওলজিক্যাল মেথড যেখানে আমরা সাধারন এক্সরে করে পারিনা, তা রক্তপ্রবাহের ভেতর বিশেষ এক ধরনের তরল দিয়ে দেখতে পাই। একে বলে কনভেনশনাল এনজিওগ্রাফি। কমপিউটেড টমোগ্রাফিও ব্যবহার করা যায় (সিটি এনজিওগ্রাফি)

এর চিকিৎসা কি?
কর্টিকোস্টেরয়েড হলো শিশুদের প্যান এর প্রধান চিকিৎসা। এই ওষুধগুলো কিভাবে দেওয়া হবে (মাঝে মাঝে সরাসরি রক্তনালীতে যখন রোগটা সচল থাকে, অথবা ট্যাবলেট আকারে) এবং ডোজ এবং কতদিন যাবৎ দেওয়া হবে তা নির্ভর করে সঠিকভাবে রোগ নির্ণয় এবং তার ভয়াবহতার উপর। যখন রোগটা শুধুমাত্র চামড়া এবং মাংসপেশীতে থাকে তখন অন্যান্য ইমিউনো সাপ্রেসিভ ওষুধের প্রয়োজন পড়েনা। কিছু রোগটা যদি আরও খারাপ হয় এবং প্রয়োজনীয় অঙ্গ আক্রান্ত হয় সেক্ষেত্রে সচল রোগটা নিয়ন্ত্রনে রাখার জন্য অন্যান্য ওষুধ যেমন সাইক্লোফসফামাইড দরকার হয়। (ইনডাকশন থেরাপী) আরো জটিল এবং যেটা চিকিৎসায় কাজ না হয়, সেক্ষেত্রে বায়োলজিক্যাল এজেন্ট ব্যবহার করা হয়, কিন্তু এর কার্যকারীতা বেশি জানা যায় নাই।
যখন রোগটা কমে আসে, তখন একে কন্ট্রোল করা হয় এজাথায়োপ্রিন, মিথোট্রেক্সেট অথবা মাইকোফেনোলেট মোফেটিলের মাধ্যমে এবক বলে মেইনটেনেন্স থেরাপী।
যখন রোগটা কমে আসে, তখন একে কন্ট্রোল করা হয় এজাথায়োপ্রিন, মিথোট্রেক্সেট অথবা মাইকোফেনোলেট মোফেটিলের মাধ্যমে এবক বলে মেইনটেনেন্স থেরাপী।