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

ক্রাইওপাইরিন অ্যাসোসিয়েটেড পিরিয়ডিক সিনড্রোম (ক্যাপস)

বিবরণ 2016

রোগ নির্নয় এবং চিকিৎসা

কিভাবে রোগ নির্ণয় করা হয় ?

ক্যাপসের নির্ণয় সাধারনত ক্লিনিকাল উপসর্গের দ্বারা করা হয় এবং পরে জেনেটিকালি কনফার্ম করা হয়, এফসিএস এবং এমডাব্লউএস বা সিনকা/ সোমিডের মধ্যে পার্থক্য করা দুরুহ কারন এদের উপসর্গসমূহ একই রকম। রোগ নির্ণয় ক্লিনিকাল উপসর্গ এবং রুগীর মেডিকেল ইতিহাসের উপর নির্ভর করা হয়। চক্ষু পরীক্ষা (বিশেষ করে ফাউন্ডোসকপি), সিএসএফ পরীক্ষা এবং রেডিওলোজিকাল পরীক্ষা এই অসুখগুলোকে আলাদা করতে সাহায্য করে।

ইহার কি চিকিৎসা করা যায় বা একেবারে ভালো করা যায় ?

ক্যাপসকে একেবারে ভালো করা যায় না যেহেতু ইহা জেনেটিক ডিজিজ, এই রোগ বুঝার ক্ষেত্রে অনেক অগ্রগতি হয়েছে এবং কিছু ভালো ঔষুধ ইতিমধ্যেই বাজারে সহজলভ্য এবং কিছু ঔষুধের সুদুরপ্রসারী ফলাফল পরীক্ষমূলকভাবে দেখা হচ্ছে।

এই রোগের চিকিৎসাগুলি কি কি?

ক্যাপসের প্যাথোফিজিওলজি ও জেনেটিক পরীক্ষা করে দেখা গেছে ইন্টারলিউকিন ১ বিটা, যা পদার্থেও শক্তিশালী সাইটোকাইন, এই সমস্ত অসুখে বেশী করে তৈরী হয় এবং অসুখের উৎপত্তিতে সক্রিয় ভূমিকা পালন করে বর্তমানে বেশ কিছু ঔষুধ যা ইন্টারলিউকিন-১ বিটা তৈরী কমায় তা তৈরীর বিভিন্ন পর্যায়ে আছে। অ্যানাকিনরা দ্বারা এই অসুখ সর্বপ্রথম চিকিৎসা করা হয়। ইহা সকল প্রকার ক্যাপসে প্রদাহ, র‍্যাশ, জ্বর,ব্যাথা এবং ক্লান্তিভাব নিয়ন্ত্রনে বেশ কার্যকরী। এই চিকিৎসা যাদের নিউরোলোজিকাল ইনভলমেন্ট আছে তাদের ক্ষেত্রেও বেশ কার্যকরী। কিছু ক্ষেত্রে ইহা বধিরতা কমায় এবং অ্যামাইলইডোসিসকে গ্রহনযোগ্য মাত্রায় রাখে।যদিও দুঃখজনকভাবে ওভারগ্রোথ আর্থ্রোপ্যাথির জন্য এই ঔষুধ তেমন কার্যকরী নয়। ওষুধের ডোজ রোগের মাত্রার উপর নির্ভর করে। চিকিৎসা প্রাথমিক পর্যায়ে শুরু করে দিতে হবে। যাতে ক্রনিক ইনফ্লয়েন্স ত্বকের নীচে এর জন্য প্রতিদিন ইনজেকশন দিতে হবে লোকাল রিএ্যাকশন ইনজেকশনের স্থানে প্রায়ই রিপোর্টেড হয় কিন্তু সময়ের সাথে তা কমে যায়। রিলোনাসেপ্ট অন্য আর একটি অ্যান্টি আইএল-১ ড্রাগ যা এফডিএর সনদপ্রাপ্ত ১১ বছর বয়সের বেশী রোগীদের ক্ষেত্রে করা এফসিএস বা এমডাব্লউএসে আক্রান্ত, প্রতি সপ্তাহে চামড়ার নীচে ইনজেকশন দিতে হয়। ক্যানাকিনুক্ষ্যার আরেকটি অ্যান্টি আইএল) ওষুধ যা বর্তমানে এফডিএ এবং ইউরোপিয়ান মেডিসিন এজেন্সি দ্বারা

৪ বছরের অধিক ক্যাপসের রোগের চিকিৎসার জন্য স্বীকৃত। এমডাব্লউএস রোগীদের ক্ষেত্রে এই ওষুধটি ৪ থেকে ৮ সপ্তাহ পর পর চামড়ার নীচে দিলে প্রদাহের উপসর্গ নিয়ন্ত্রন বেশ কার্যকরী। অসুখটির জেনেটিক প্রকৃতিক জন্য আইএলওয়ান ব্লকের ওষুধ দীর্ঘদিন দিতে হবে। এমনকি সারা জীবন হতে পারে।

এই অসুখটি কতদিন থাকবে ?
ক্যাপস সারাজীবন থাকব।

এই অসুখের দীর্ঘস্থায়ী ফলাফল কি?
এফসিএসের দীর্ঘস্থায়ী ফলাফল ভালো কিন্তু দৈনন্দিন জীবন প্রায়ই জ্বরের দ্বারা প্রভাবিত হতে পারে। এমডাব্লউএস সিনড্রোমে অ্যামাইলয়েডোসিস এবং বৃক্কের কার্যক্ষমতা দীর্ঘস্থায়ী কলম্বরুপ কমে যেতে পারে, বধিরতাও এক রকম দীর্ঘস্থায়ী জটিলতা, সিনকায় আক্রান্ত শিশুর বৃদ্ধির সমস্যা দেখা দিতে পারে। সিনল/নোমিত্তিতে দীর্ঘস্থায়ী ফলাফল নিউরোলোজিকাল। নিউরোসেন্সোরিয়াল এবং অস্থিসন্ধি আক্রান্ত হওয়ার মাত্রার উপর নির্ভরশীল। হইপারট্রফিক আর্থোপ্যাশীর জন্য মারাত্বকভাবে অক্ষম হয়ে যায় এবং গুরুতর আক্রান্ত রোগী তাড়াতাড়ি মারা যায়। ক্যাপসের চিকিৎসা আইবল-১ ব্লকার দিয়ে করলে ভালো ফলাফল পাওয়া যায়।