



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

ডাফেসিয়িনেসী অফ আইএল-১ রসিপেটর এন্টাগোনিস্ট (ডআইআরএ)

ববিরণ 2016

ডআইআরএ কি/

এটা কি?

বরিল জনিগত রোগ। আক্রান্ত শিশুরা মারাত্মক চর্মরোগ ও হাড়ের প্রদাহে ভোগে। ফুসফুসও আক্রান্ত হয়। চিকিৎসা না করলে ভয়াবহ পঙ্গুত্ব, এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

প্রকরণ কমন?

খুবই বিরল। বর্তমানে পৃথিবীব্যাপী মাত্র ১০ জন রোগী সনাক্ত করা হয়েছে।

এ রোগের কারণ কি?

এটা জনিগত রোগ। দায়ী জনিকি আইএল-১ আরএন বলা হয়। এটা আইএল-১ আরএন নামক একটি প্রোটিন প্রস্তুত করে যা প্রাকৃতিকভাবে প্রদাহ সত্ত্বেও যাওয়ার ক্ষমতায় ভূমিকা রাখে। আইএল-১ আরএ, আইএল-১ নামক প্রোটিনকে নপিকেষ করে। যা শরীরের একটি শক্তিশালী প্রদাহ বাহক। আইএল-১ জনি মডিটেশন হলে ডআইআরএ হয় যখন শরীর আইএল-১ আরএ তরী করতে পারে না। তখন, আইএল-১ আর বাধা প্রদান করতে পারে না এবং রোগীর প্রদাহ শুরু হয়।

কভাবে রোগ প্রাপ্ত হয়?

অটোজমাল বসিসেডি হিসাবে (লঙ্গরে সাথে সম্পর্কযুক্ত নয় এবং বাবা মায়ের কডেই রোগে বৈশিষ্ট্য বহন করে না)। এর মানে হচ্ছে ডআইআরএ হতে হলে দুইটি মডিটেডে জনি প্রয়োজন হবে, একটি পিতা ও অন্যটি মাতা হতে প্রাপ্ত। বাবা মা দুইজনই হবনে ক্যারিয়ার (যাদের রোগ নয় বরং জনিরে মডিটেডে কপরিয়ছে), রোগী নয়। এরকম পতিমাতার পরবর্তী সন্তানে ২৫% এর ডআইআরএ আক্রান্ত হবার সম্ভাবনা রয়েছে। গর্ভকালে রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কনে আমার বাচ্চার রোগটি হল? এটিকি প্রতিক্রিয়াধর্যে গ্য?

কারণ বাচ্চাটী ডিআইআরএ রোগে জন্য প্রয়োজনীয় মিউটটেডে জিনগুলো সহ জন্মগ্রহণ করছে।

এটীকী সংক্রামক ?

না

প্রধান লক্ষণসমূহ কীকী ?

চর্ম ও হাড়েরে প্রদাহ। চর্মে প্রদাহেরে জন্য চামড়া লাল হয়ে যায়। পুঁজ জমে ও খসখসে হয়ে যায়। এই পরবর্তন শরীরেরে যেকোন স্থানে হতে পারে। চামড়ার সমস্যা এমনতিহে হতে পারে, আবার আঘাত দ্বারা বড়ে যতে পারে। উদাহরণস্বরূপ শরীতে ক্যানুলা প্রায়ই প্রদাহেরে সৃষ্টি করে। হাড়েরে প্রদাহেরে কারণে হাড় ফুলে যায় এবং বেশীর ভাগ সময় এর উপরভাগেরে চামড়া লাল ও উষ্ণ হয় যায়।

অনকে হাড়, যমেন হাত, পা ও পঁজরেরে হাড় আক্রান্ত হতে পারে। প্রদাহ সাধারণত হাড়েরে উপরভাগেরে প্রদা বা পরেইসটিয়ামে হয়। পরেইসটিয়াম খুবই ব্যথা সংবদনশীল। কাজহে আক্রান্ত শিশু প্রায়ই খটিখটি ও দূরদশাগ্রস্থ হয়। এজন্য খাদ্যগ্রহণে অনীহা ঘটে ও দৈনিক বৃদ্ধি বাধাপ্রাপ্ত হয়। ডিআইআরএ তে অস্থিসন্ধিরি প্রদাহ সাধারণত ঘটে না। ডিআইআরএ রোগীদেরে নখে বক্রিতিদখো যতে পারে।

রোগটীকীসকলেরে ক্ষেত্রে একই রকম ?

সকলহে মারাত্মক ভাবে অসুস্থ হয়। তবে এটীসকল শিশুর ক্ষেত্রে একইরকম নয়। এমনকী একই পরিবারেরে আক্রান্ত সদস্যরা ও সমানভাবে অসুস্থ হয় না।

বড় ও ছোটদেরে রোগ কী একই রকম ?

ডিআইআরএ কেবলমাত্র শিশুদেরে মধ্যহে সনাক্ত হয়েছে। অতীতে, কার্যকর চিকিৎসা সহজলভ্য হওয়ার পূর্বে এসকল শিশুরা প্রাপ্তবয়স্ক হবার পূর্বেই মৃত্যুবরণ করত। তাই, প্রাপ্তবয়স্কদেরে ক্ষেত্রে ডিআইআরএর লক্ষণসমূহ অজানা।

রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা।

কভাবে রোগ নির্ণয় করা যায় ?

প্রথমত রোগেরে লক্ষণসমূহ বচীর করে ডিআইআরএ সন্দেহ করতে হবে। ডিআইআরএ জনেটেকী এনালাইসিসেরে মাধ্যমে প্রমাণ করা যতে পারে। যদি রোগী ২টি মিউটেশন বহন করে, তবে ডিআইআরএ নিশ্চিতি করা যায়। প্রতিটি মিউটেশন বাবা ও মা হতে প্রাপ্ত। জনেটেকী এনালাইসিস প্রতিটি টারশিয়ারী কয়োর সনেটারে নাও থাকতে পারে।

এই পরীক্ষার গুরুত্ব কী ?

ESR), CRP, whole blood count ও fibrinogen এর মত পরীক্ষাগুলো সক্রিয় রোগেরে সময়ে প্রদাহেরে

মাত্রা নব্বিপনের জন্য গুরুত্বপূর্ণ।

লক্ষনযুক্ত হবার পর ও এই পরীক্ষাগুলে আবার করে ফলাফল স্বাভাবিকি বা প্রায় স্বাভাবিকি কনি তা দেখা হয়।
জনেটেকি এনালাইসিসের জন্য সামান্য পরিমাণ রক্তেরে প্রয়োজন হয়। যসেকল শিশু আজীবন এনাকনিরা চিকিৎসায়
রয়ছে তাদরে পর্যবেক্ষণেরে জন্য অবশ্যই রক্ত ও প্রস্রাব পরীক্ষা করতে হবে।

এটিকি চিকিৎসা বা নিরাময়যোগ্য?

নিরাময়যোগ্য নয়, তবে আজীবন এনাকনিরা দ্বারা চিকিৎসা করে নিয়ন্ত্রণে রাখা সম্ভব।

চিকিৎসা কি?

এনটি ইনফলামটোরী ঔষধ দ্বারা ডিআইআরএ পর্যাপ্তভাবে নিয়ন্ত্রণ করা সম্ভব নয়। উচ্চমাত্রার
করটিকি এস্টেরয়েডে রোগেরে লক্ষণসমূহকে আংশিকভাবে নিয়ন্ত্রণ করতে পারে, কিন্তু এতে কিছু অনাকাঙ্ক্ষিত পার্শ্ব
প্রতিক্রিয়া হয়। এনাকনিরা ফলপ্রসূ হবার পূর্বে হাড়েরে ব্যথা কমানোর জন্য ব্যথানাশক ব্যবহার করা যতে পারে।
এনাকনিরা, আইএল-১আরএ এর কৃত্রিমভাবে তৈরি রূপ, যেরে টিএনটি ডিআইআরএ রোগীদেরে কম থাকে।
ডিআইআরএর একমাত্র ফলপ্রসূ চিকিৎসা পরতদিনি এনাকনিরা ইঞ্জেকশন। এভাবে প্রাকৃতিকি আইএল-১আরএ এর
ঘাটতি পূরণ করা হয় এবং রোগ নিয়ন্ত্রণে আসে। বার বার রোগেরে আক্রমণও এভাবে পরতিরোধ করা যায়। এভাবে,
বাকী জীবন ঔষধ সবেন করে যতে হয়। পরতদিনি ঔষধ সবেন করলে বেশীরভাগ রোগীরে লক্ষণসমূহ দূরীভূত হয়। তবে
কছু রোগীরে আংশিক প্রভাব দেখা যায়। চিকিৎসকেরে পরামর্শ ব্যতীত ঔষধেরে পরিমাণ পরিবর্তন করা উচিত নয়।
ঔষধ সবেন বন্ধ করে দিলে রোগ আবার ফিরে আসবে। এটি একটি মারাত্মক রোগ বধিয় এমনটিকিরা সংগত নয়।

ঔষধেরে পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া কি?

সবচেয়ে কমটিকর হছে ইঞ্জেকশনেরে স্থানে পোকোর কামড়েরে মত ব্যথা। বেশিরে করে চিকিৎসার প্রথম সপ্তাহে তা
যথেষ্ট ব্যথাময়। ডিআইআরএ ব্যতীত অন্য রোগে আক্রান্তদেরে জীবানু সংক্রমণ ঘটতে। ডিআইআরএ আক্রান্তদেরেও
একই প্রতিক্রিয়া হয় কনে তার কারণ জানা যায় নাই। এনাকনিরা দ্বারা চিকিৎসা করা হছে এমন কছু বাচচার
আশাতীতভাবে ওজন বৃদ্ধি ঘটতে। আমরা জানিনা ডিআইআরএ তেও তা হয় কনি। ২১ শতকেরে শুরু হতে এনাকনিরা
শিশুদেরে কষেত্রে ব্যবহৃত হয়ে আসছে। কাজেই দীর্ঘময়াদী কোন পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া আছ কনি, তা এখনো অজানা।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে?

আজীবন

প্রথাগত নয় অথবা বকিল্প চিকিৎসা কি?

এমন কোন চিকিৎসা এ রোগেরে জন্য নাই।

কি ধরনের কালক্রমিক চকে আপ জন্মুরী?

বছরে অন্তত দুইবার রক্ত ও প্ৰৱাৰ পরীক্ষা জৰুৰী ।

ৰোগটিকিতদনি থাকে ?

আজীবন

পৰনাম কি ?

শীঘ্ৰ চিকিৎসা শুরু কৰে চালাতে থাকলে ডাইআইআৰএ আক্ৰান্ত শিশুৱা সম্ভবত স্বাভাবিক জীবন যাপন কৰতে পাৰে ।
ৰোগ নিৰ্ণয়ে বলিম্ব হলে বা নিৰ্দ্দেশমত ঔষধ সবেন না কৰলে ৰোগ ক্ৰমবৰ্ধমান হতে পাৰে । এতে বৃদ্ধি ব্যাহত
হয়, অঙ্গবিকৃতি, পঙ্গুত্ব, চৰ্ম্মে ক্ৰমত ও মৃত্যুও হতে পাৰে ।

সম্পূৰ্ণ আৰে োগ্যলাভ কিসম্ভব ?

না, কাৰন এটি জিনিগত সমস্যা । কাজেই আজীবন চিকিৎসা োগীকে বাধাহীন স্বাভাবিক জীবনৰে সুযোগ দিতে পাৰে ।

দনৈন্দনি জীবন ।

ৰোগটি শিশু বা পৰিবাৰে দনৈন্দনি জীবনৰে উপৰ কি প্ৰভাব ফলেতে পাৰে?

ৰোগ নিৰ্ণয়ে পূৰ্বহে শিশু বা তাৰ পৰিবাৰ বড় ধৰনৰে সমস্যার সম্মুখীন হয় । ৰোগ নিৰ্ণয় কৰে চিকিৎসা শুরু কৰাৰ
পৰ অনেকে শিশুই স্বাভাবিক জীবন যাপন কৰে । অঙ্গ বিকৃতি কিছু ছলেমেয়েৰে স্বাভাবিক জীবনযাত্ৰায় প্ৰভবিন্ধকতা
সৃষ্টি কৰে । প্ৰতিদিনে ইঞ্জেকশন নয়োও একটিকামলো কনেনা কবেল ব্যথাই নয়, এটি সংৰক্ষনৰে প্ৰয়োজন
বড়োনে বাধাগ্ৰস্থ হতে পাৰে ।

আজীবন চিকিৎসা মানসিক সমস্যা তৰী কৰতে পাৰে । এক্ষেত্ৰে োগী ও অভিবকৰে জন্য এডুকশে প্ৰোগ্ৰাম
কাৰ্যকৰ ।

স্কুলে ব্যাপাৰে ?

যখন ৰোগটি এনাকনিৰা দ্বাৰা পূৰ্ণ নিয়ন্ত্ৰনে তখন স্কুলে যতে বাধা নহে ।

খলোধুলা কি ?

স্থায়ী অঙ্গবিকৃতি না ঘটলে ও এনাকনিৰা দ্বাৰা ৰোগ সম্পূৰ্ণ নিয়ন্ত্ৰনে থাকলে খলোধুলায় কোন বাধা নহে ।
হাড়কষয়ে জন্য কিছু শাৰীৰিক সীমাবদ্ধতা থাকলেও পৰবৰ্তীতে অতিরিক্ত সীমিতকৰনৰে প্ৰয়োজন নহে ।

খাদ্য তালিকা ?

নিৰ্দ্দিষ্ট খাদ্য তালিকা নহে ।

জলবায়ু পরিবর্তনে উপর প্রভাব বিস্তার করে ?

না

টীকা দয়া যাবে ?

হ্যাঁ, তবে লাইভ ভ্যাকসিন দবোর পূর্বে চিকিৎসকরে পরামর্শ নতি হবো।

যে ানজীবন, গর্ভধারন, জন্ম নিয়ন্ত্রণ ?

বর্তমানে গর্ভবতী মহিলাদরে জন্ম নিরাপদ কনি তা পরিক্ষার নয়।