



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro)

## ফ্যামলিয়াল মডেটরিয়ান ফভিার

ববিরণ 2016

### ২. রোগ নরিণয় এবং চকিৎসা

#### ২.১ কভিবে এ রোগ নরিণয় করা হয় ?

সাধারনত নরিিকেত উপায়ে এ রোগ নরিণয় করা হয়

যদি শিশু কমপক্ষে তনিবার আক্রান্ত হয় তখনই এটি এফএমএফ হিসিবে ধরা হবে। জাতিসিত্বার এবং আতৌয়দরে মধ্যয়ে একই রকমরে সমস্যা অথবা কডিনীৰ সমস্যার বসিতারতি জানতে হবে। পতিমাতাকে পূর্বরে আক্রমনরে বসিতারতি বরণনা জজিৎসে করতে হবে।

এফএমএফ হিসিবে সম্পূর্ণ নশিচতি ডায়াগনেসিস করার পূর্বরে একটি শশিকে ঘনষিঁভাবে মনটির করতে হবে। ফলো আপ এর সময় যদি সম্ভব হয় একটি রোগীকে পুঙ্খানুপুঙ্খভাবে শারীরিক পরীক্ষা এবং পূর্দাহ আছে কনি দখোর জন্য রকত পরীক্ষা করে দেখো দরকার। সাধারনত পরীক্ষাগুলো পূর্তবিার আক্রমনরে সময় পজটিভি হয় এবং আরগ্যে লাভরে সময় স্বাভাবিক বা স্বাভাবিকরে কাছাকাছি চলতে আসে। বিভিন্ন কারণে একটি শশিকে পূর্তবিার আক্রমনরে সময় দেখো সম্ভব হয় না। এ জন্য পতিমাতাকে একটি ডায়রৌ রাখতে বলা হয় এবং বসিতারতি লখিে রাখতে বলা হয়। তারা স্থানীয় ল্যাবরটেরীতে রকত পরীক্ষা করে দেখতে পারে।

কলনিকিযাল এবং ল্যাবরটেরী পরীক্ষা করে যদি একটি শশিকে এফএমএফ হিসিবে ডায়াগনেসিস করা হয়। তবে তাকে কমপক্ষে ছয় মাস ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয় এবং এরপর লক্ষণগুলো পুনরায় মূল্যায়ন করা হয়। এফএমএফ এর ক্ষেত্রে আক্রমন সম্পূর্ণ বন্ধ হয়ে যায় অথবা সংখ্যায়, তীব্রতা অথবা দীর্ঘময়াদী তা কমে যায়।

শুধুমাত্র উপরে/পূর্বরে সবগুলো ধাপ পূর্ণ করলেই একটি রোগীকে এফএমএফ হিসিবে ডায়াগনেসিস করা যায় এবং তাকে সারা জীবনরে জন্য ঈড়ষপযরপরহ দয়ো হয়

যহেতু এফএমএফ শরীররে বিভিন্ন তন্ত্রকে আক্রমন করে তাই রোগ নরিণয় এবং ব্যবস্থাপনার ক্ষেত্রে বিভিন্ন বিশেষজ্ঞে প্রভাবতি চকিৎসকরে পরামর্শ প্রয়োগে জন হতে পারে। বিশেষজ্ঞে চকিৎসগন হতে পারে শিশু রোগ বিশেষজ্ঞে শশি বা জনোরলে ব্রাত রোগ বিশেষজ্ঞে কডিনী রোগ বিশেষজ্ঞে এবং অন্ত্রবদি/গ্যাস্ট্রএনরদরে লজমিট।

সম্প্রতি জনেটেকি অ্যানালাইসিস করে জীনরে পরবিবর্তন/ববিবর্তন নরিণয় করা সম্ভব

যা কনি এফএমএফ রোগে জন্য দায়ী।

এফএমএফ এর ক্লিনিক্যাল ডায়াগনোসিস নিশ্চিত করা হয় যদি দুটো জীনেই পরবর্তন পাওয়া যায়। বাবা এবং মা থেকে প্ৰাপ্ত দুটো তাহে। শতকরা ৭০-৮০ ভাগ রোগীর ক্ষেত্রে দুটো জীনে পরবর্তন পাওয়া যায়। এর অর্থ এফএমএফ রোগীদের একটি জীনে পরবর্তন বা কোন জীনেই পরবর্তন নাও পাওয়া যতে পারে, তাই এফএমএফ নির্ণয় এখনও ক্লিনিক্যাল সিদ্ধান্তের উপর নির্ভরশীল। জনেটেকি অ্যানালাইসিস সব চকিৎসা কেন্দ্রে নাও হতে পারে।

জ্বর এবং পটে ব্যথা শৈব কালে খুবই কম অভ্যেগ। এজন্য উচ্চ ঝুকপূর্ণ জনগনে মধ্যে এফএমএফ নির্ণয় করা সহজ নয়। রোগ ধরা পড়তে কয়েক বছর লগে যতে পারে। চকিৎসা ছাড়া রোগীদের মধ্যে অ্যামাইলয়ডোসিস হবার ঝুকি রয়েছে বলে। এই রোগ নির্ণয়ে দীর্ঘসূত্রতা কমিয়ে আনতে হবে।

ঘন ঘন জ্বর, পটে ব্যথা এবং গড়া ব্যথা নিয়ে আরও কিছু সংখ্যক রোগ রয়েছে। এর মধ্যে কিছু সংখ্যক রোগ জনেটেকি এবং একই রকম শারীরিক লক্ষন নিয়ে আবর্তিত হয়; যদিও প্রত্যেকে স্বতন্ত্র ক্লিনিক্যাল এবং ল্যাবরেটরী বৈশিষ্ট্য রয়েছে।

## ২.২ পরীক্ষা নরীকষা করার গুরুত্ব কি?

ল্যাবরেটরী পরীক্ষা এফএমএফ নির্ণয়ে জন্য গুরুত্বপূর্ণ। ইসআর, সআরপি, Whole blood count এবং ফব্রিনোজেনে এগুলো শরীরে, প্ৰদাহ আছে কনি দেখে জন্য আক্রমণের সময় দেখে দরকার (কমপক্ষে ২৪-৪৮ ঘনটা পর) শিশুর লক্ষনগুলো চলে যাবার পর পুনরায় পরীক্ষাগুলো করে দেখতে হবে, যে ফলগুলো টেস্টেরে রেজাল্ট স্বাভাবিক পর্যায়ে গেছে কনি এক-তৃতীয়াংশ ক্ষেত্রে টেস্টগুলো রেজাল্ট স্বাভাবিক হয়। বাকি দুই তৃতীয়াংশ ক্ষেত্রে তাৎপর্য পূর্ণভাবে কমে কনিত্ব স্বাভাবিক মাত্রার একটু উপরে থাকে।

জনেটেকি বিশ্লেষণেরে জন্যও অল্প পরিমাণ রক্ত। যসেব বাচারা সারা জীবনে জন্য Colchire দিয়ে চকিৎসা পাচ্ছে তাদেরে বছরে দুইবার রক্ত ও প্ৰসাণ পরীক্ষা করে দেখে দরকার।

প্ৰসাণ পরীক্ষা করে প্ৰোটিন ও লেহতি রক্ত কনিকা দেখে হয়। আক্রমণের সময় সাময়িক পরবর্তন হতে পারে কনিত্ব সবসময় যদি প্ৰসাণে প্ৰোটিনেরে পরিমাণ বেশি থাকে সক্ষেত্রে অ্যামাইলয়ডোসিস চিন্তা করতে হবে। চকিৎসক ক্ষেত্রে বিশেষে কডিনী বা মলদ্বার থেকে মাংশপশী পরীক্ষার জন্য পাঠাতে পারনে। মলদ্বারেরে বায়োপসতি অল্প পরিমাণ মলদ্বার টিস্যু নয়ো হয়, এটি খুবই সহজ। যদি মলদ্বার বায়োপসতি অ্যামাইলয়ডে পাওয়া না যায় তবে কডিনী বায়োপসি করে নিশ্চিত করতে হবে। কডিনী বায়োপসি করতে হলে বাচাকে এক রাত হাসপাতালে থাকতে হয়। বায়োপসতি যে টিস্যু নয়ো হয় তা পরীক্ষা করে amyloid জমা হয়েছে কনি দেখে হয়।

## ২.৩ এটার চকিৎসা বা সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব

এফএমএফ সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব নয় কনিত্ব সারা জীবনে জন্য Colchicine দিয়ে চকিৎসা করা হয়। এভাবে ঘন ঘন আক্রমণ কমিয়ে আনা বা প্ৰতিরোধ করা সম্ভব। কনিত্ব রোগী যদি ঔষধ নয়ো বন্ধ করে দেয় তাহলে আক্রমণ পুনরায় ঘন ঘন হবে এবং amyloidosis এর ঝুকি বেড়ে যাবে।

## ২.৪ চকিৎসা কি?

এফএমএফ এর চকিৎসা সহজ, কমদামী/ব্যয় বহুল নয় এবং যতদনি সঠিক মাত্রায় ঔষধ খাবে ঔষধেরে বড় ধরনের কোন পার্শ্ব প্ৰতিক্রিয়া নেই। বর্তমানে Colchicine নামে একটি প্ৰাকৃতিক উপাদান তৈরি ঔষধ এফএমএফ এর

প্রতিরোধক/প্রতিষেধন হিসেবে ব্যবহার করা হয়। রোগ নির্ণয় হবার পর সারা জীবনরে জন্য এ ঔষধ সেবন করতে হবে। ঠিকমত খলে ৬০ শতাংশ রোগীর রোগে আক্রমণ চলবে যায়। ৩০ শতাংশ রোগীর আংশিক উপকার লাভ করে এবং ৫-১০ শতাংশ রোগীর ক্ষেত্রে এ ঔষধে কোন কার্যকারিতা থাকে না।

এই চিকিৎসা শুধু রোগে আক্রমণকে প্রতিরোধই করে না, বরং অ্যামাইলোয়ডসিসি এর ঝুঁকিও কমিয়ে দেয়। এজন্য ডাক্তারের জন্য খুবই গুরুত্বপূর্ণ বিষয় হল রোগীকে এবং রোগীর বাবা মাকে এটা বোঝানো যে সঠিক পরিমাপ মত নিয়মিত ঔষধ খাওয়া তার জন্য কতটা জরুরী রোগীর অনুধাবন খুবই গুরুত্বপূর্ণ। রোগী যদি ডাক্তারের পরামর্শ মত নিয়মিত ঔষধ খায়, তাহলে সে স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারে। চিকিৎসকের পরামর্শ ছাড়া পতিমাতার ঔষধে পরিমিত পরিবর্তন করা উচিত নয়।

হঠাৎ আক্রমণের সময় ঔষধে পরিমিত বাড়ানোর কোন কার্যকারিতা নেই। গুরুত্বপূর্ণ বিষয় হল আক্রমণ প্রতিরোধ করা।

সেব রোগীর কলচরিনি এ কাজ হয় না তাদের বায়োলজি এজেন্ট দিয়ে চিকিৎসা করা হয়।

## ২.৫ ঔষধে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া গুলো কী?

একটি শিশু সারাজীবন ঔষধ খাবে এটা কটে সহজে মনে নাতি পাবে না। পতিমাতারা অনেকে সময় এর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নিয়ে চিন্তিত থাকে। এটা একটা নিরাপদ ঔষধ, যার পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া খুবই সামান্য এবং সাধারণত পরিমিত কমালে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়াও কমে যায়। সবচেয়ে নিয়মিত পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হল ডায়রিয়া। ঘন ঘন পাতলা পায়খানার কারণে কিছু বাচ্চা/শিশু ঔষধটা সহ্য করতে পারে না। এসব ক্ষেত্রে ঔষধে পরিমিত কমিয়ে যে পরিমিত সহ্য করতে পারে সেটা রাখা হয়। আস্তে আস্তে পরিমিত বাড়িয়ে পূর্বেরে যথার্থ পরিমিত আনা হয় খাদ্য তালিকায় ল্যাকটেজ এর পরিমিত ৩ সপ্তাহ কমিয়ে রাখা যায় এবং এতও খাদ্যতন্ত্রেরে সমস্যাগুলো এর কমে যায়। অন্যান্য পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হল বমিভাব, বমিহওয়া এবং পটে ব্যথা। বিরল কিছু ক্ষেত্রে মাংসপেশীর দুর্বলতাও দেখা যায়।

## ২.৬ চিকিৎসা কতদিন চলবে?

এফএমএফ এ সারাজীবনরে জন্য প্রতিরোধক চিকিৎসা প্রয়োজন।

## ২.৭ কোন সম্পূর্ণক বা রীতি বিন্ধুধে চিকিৎসা রয়েছে?

এফএমএফ এ কোন সম্পূর্ণক চিকিৎসা রয়েছে কী?

## ২.৮ নির্দিষ্ট সময় অন্তর কী পরীক্ষা করা দরকার?

যে সব শিশু চিকিৎসা পাচ্ছে তাদের বছরে অন্তত দুবার রক্ত ও প্রসাব পরীক্ষা করা দরকার।

## ২.৯ রোগটা কত দিন থাকবে?

এফএম এফ একটা জীবন ব্যাপী বা সারাজীবনরে রোগ।

---

২.১০ এ রোগে দীর্ঘময়োদী আরোগ্য সম্ভবনা কি?

যদি কলচচিনি দিয়ে ঠিকমত আজীবন চিকিৎসা চলে তাহলে শিশুরা স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে। যদি রোগ নরিণয়ে বলিম্ব হয় বা ঔষধ ঠিকমত না খায়, তা হলে অ্যামাইলে ডেসিসি এর বুকবিড়ে যায় যার পরণিতভাল নয়। যসেব শশিদরে অ্যামাইলে ডেসিসি হয় তাদরে কডিনী ট্রাসপ্লানট বা প্ৰতস্থাপন করতে হয়। শশিদরে বৃদ্ধিকমে যাওয়া এফএমএফ এর বড় কন সমস্যা নয়। কিছু বাচচাদরে ক্ষেত্রে বয়ঃসন্ধর সময় শুধুমাত্র কলচচিনি দিয়ে চিকিৎসার ফলে শারীরিক বৃদ্ধি ঠিক হয়ে যায়।

২.১১ এটি কি সম্পূর্ণরূপে নিরাময় সম্ভব?

না, যহেতু এটি একটী জীনগত রোগ, কলচচিনি দিয়ে জীবনব্যাপী চিকিৎসা করালে রোগীরা কন রকম প্ৰতবিন্ধকতা ছাড়াই স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে এবং অ্যামাইলে ডেসিসিরে বুকবি থাকবে না।