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

পাপা সিনড্রোম

বিবরণ 2016

রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা

কিভাবে রোগ নির্ণয় করা হয়?

যে শিশুর বারবার ব্যাথাযুক্ত অস্থিসন্ধির প্রদাহ হয় এবং সেপটিক আর্থ্রাইটিসের মত মনে হয় এবং এন্টিবায়োটিক চিকিৎসায় ভাল হয় না। সে সব ক্ষেত্রে পাপা সিনড্রোম সন্দেহ করতে হবে। অস্থিসন্ধির প্রদাহ এবং চর্ম উপসর্গগুলো সব রোগীর একই সময়ে নাও কমতে পারে। পূর্ণাঙ্গ পারিবারিক ইতিহাস মূল্যায়ন করতে হবে। যেহেতু রোগটি অটোসোমাল ডমিনেন্ট পরিবারের অন্যান্য সদস্যের এই রোগটির অন্তত কিছু উপসর্গ দেখা দেয়। জেনেটিক এনালাইসিস এর মাধ্যমে পিএসটিপিআইপি-১ জিন এর মিউটেশন নিশ্চিত করে রোগটি নির্ণয় করা হয়।

পরীক্ষার গুরুত্ব কি?

রক্ত পরীক্ষা ইরাইথ্রোসাইট সেডিমেন্টেশন রেট (ইএসআর), সি-রিএক্টিভ প্রোটিন (সিআরপি) এবং রক্ত কণিকার সংখ্যায় অস্বাভাবিক হয় যখন অস্থিসন্ধির প্রদাহ শুরু হয়। পরীক্ষাগুলো প্রদাহ নির্ণয়ের জন্য করা হয়। তবে এই অস্বাভাবিকতা পাপা সিনড্রোমের জন্য নির্দিষ্ট নয়।

অস্থি রস বিশ্লেষন অস্থিসন্ধির প্রদাহ হলে, অস্থিরস যা সাইনোভিয়াল ফ্লুইড নামে পরিচিত, অস্থি ফুটো করে নেয়া হয়। পাপা সিনড্রোমে সাইনোভিয়াল ফ্লুইড পুঁজযুক্ত হয় (হলুদ এবং ঘন) এবং অতিমাত্রায় নিউট্রোফিল থাকে, যা শ্বেত রক্ত কণিকা। এই চিত্রটি সেপটিক আর্থ্রাইটিসের মতই কিন্তু কালচার করলে জীবানু পাওয়া যায়না।

জেনেটিক টেস্ট: পাপা সিনড্রোম নিশ্চিতভাবে নির্ণয় করার জন্য জেনেটিক টেস্ট করা হয় যেখানে পিএসটিপিআইপি-১ জিনের মিউটেশন দেখা হয়। এই পরীক্ষাটি করতে খুব অল্প পরিমান রক্ত লাগে।

এটা কি চিকিৎসা যোগ্য অথবা প্রতিকার যোগ্য ?

পাপা সিনড্রোম যেহেতু জেনেটিক রোগ, তাই এটি প্রতিকার যোগ্য নয়। তবে ঔষধের সাহায্যে প্রদাহ দমন করা যায় যা অস্থির ক্ষতি প্রতিরোধ করে। চর্মের ক্ষতের বেলায় একই কথা, যদিও চিকিৎসার ফল আশানুরূপ নয়।

কি কি চিকিৎসা আছে?

পাপা সিনড্রোমের চিকিৎসা প্রধান উপসর্গের উপর ভিত্তি করে ভিন্ন রকম হয়। মুখে খাওয়ার অথবা গিড়ায়

কর্টিকোস্টেরয়েড ইনজেকসন চিকিৎসায় অস্থিসন্ধির প্রদাহ খুব দ্রুত নিরাময় হয়। কখনো তাদের কার্যকারিতা সন্তোষজনক নয় এবং দীর্ঘমেয়াদী কর্টিকোস্টেরয়েড প্রয়োজন হয়। যাতে অনেকে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া দেখা দেয়। মুখে খাওয়ার কর্টিকোস্টেরয়েড দিয়ে পায়োডার্মা গ্যাংগ্রিনোসাম কিছুটা ভালো হয় এবং সাধারনত স্থানিক ইমিউনোসাপ্রেসেন্ট এবং এন্টি ইনফ্লামেটরী ঔষধ দিয়ে চিকিৎসা দেয়া হয়। চিকিৎসার ফলাফল ধীর এবং ক্ষতগুলো ব্যথাযুক্ত হয়। সম্প্রতি নতুন বায়োলজিক ঔষধ দিয়ে চিকিৎসায় যা আইএল-১ বা টিএনএফ প্রতিরোধ করে। পায়োডার্মা এবং অস্থিসন্ধির পুন আক্রান্ত এবং প্রতিরোধে ভাল ফল পাওয়া গেছে। যেহেতু রোগটি দুর্লভ, কোন নিয়ন্ত্রিত গবেষনা পাওয়া যায়নি।

চিকিৎসার পাশ্বপ্রতিক্রিয়া কি?
কর্টিকোস্টেরয়েড চিকিৎসার কারনে ওজন বাড়া, মুখ ফোলা ও আবেগের পরিবর্তন দেখা দেয়। দীর্ঘমেয়াদী চিকিৎসায় রোগী কার্যকর হতে পারে এবং অস্থির ক্ষয়রোগ হতে পারে।

কতদিন চিকিৎসা চালাতে হবে ?
চিকিৎসার উদ্দেশ্যে হচ্ছে অস্থিসন্ধির প্রদাহ ও চর্মরোগের পুন আক্রান্ত নিয়ন্ত্রন করা এবং চিকিৎসা সাধারনও নিরবিচ্ছিন্ন ভাবে চালানো হয় না।

অগতানুগতিক বা পরিপুরক চিকিৎসাগুলো কি?
কার্যকরী পরিপুরক চিকিৎসার কোন প্রকাশিত দলিল নেই।

রোগটি কতদিন দীর্ঘস্থায়ী হবে ?
আক্রান্ত রোগী সাধারনত বয়স বাড়ার সাথে ভাল হয়ে যায় এবং রোগের উপসর্গ দেখা দেয় না। তবে সব রোগীর ক্ষেত্রে এটা ঘটে না।

রোগটির দীর্ঘমেয়াদী পরিণতি (আশানুরূপ ফলাফল ও গতিধারা)
বয়স বাড়ার সাথে উপসর্গগুলো মৃদু হয়ে যায়। তবে যেহেতু পাপা সিনড্রোমা একটি অতি দুর্লভ রোগ, দীর্ঘমেয়াদী পরিণতি অজানা।