



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

টডিমার নকেরে সিসি ফ্যাকটর রসিপেটর এসোসিয়েটেডে পরিণ্ডিকি সনিড্রোম (ট্রাপস)
অথবা ফ্যামলিয়াল হাবারনয়ান ফবিার

ববিরণ 2016

ট্রপেস কি?

ট্রপেস কি?

ট্রপেস একটি প্ৰবাহ জনতি রোগ যখনে রোগীর বার বার অতমিত্রায় জ্বর হয় এবং যা সাধারনত ২-৩ সপ্তাহ পর্যন্ত স্থায়ী হয়। জ্বরের সাথে সাধারনত আরও যে ধরনের অসুবিধা দেখা যায় সেগুলো হলো অন্তররে অসুবিধা (যমেন পটে ব্যাথা, বমি, পাতলা পায়খানা), শরীরে ব্যথায়ুক্ত লাল লাল দাগ, মাংসপেশীতে প্ৰদাহ/ব্যথা, চোখের চারপাশে ফুলে যাওয়া। এ রোগে অন্তমি পর্যায়ে কডিনীও বকিল হয়ে যেতে পারে। একই পরিবারে বিভিন্ন সদস্য এর সাথে একই ধরনের লক্ষণ প্ৰকাশ পতে পারে।

এই রোগে প্ৰারদুভাব কমন ?

যদিও এটা সাচারাচর দেখা যায়না কিন্ত এ রোগে সত্যকিররে প্ৰারদুভাবতা এখনও পর্যন্ত জানা যায়না। পুরুষ এবং মহিলা উভয়ই সমানভাবে আক্রান্ত হয় এবং সাধারনত শিশু বয়সে এ রোগ শুরু হয়। যদিও কোন কোন ক্ষেত্রে প্ৰাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে এ রোগ শুরু হতে দেখা গিয়েছে।

এরোগ আক্রান্ত প্ৰথম রোগী সনাক্ত হয়েছিল আইরিশিস্কাটশি বংশধারায়। যদিও অন্যান্য জনগোষ্ঠীর মধ্যে যমেন ফরান্স, ইতালীয়, আরবীয়, আরমেনিয়, সফেরাতকি এবং অ্যাসকনোজী জডিস ক্যাবলিয়ান জনগোষ্ঠীর এর মধ্যে এ রোগে প্ৰারদুভাব পরিলক্ষিত হয়।

ঋতু ও আবহাওয়া এই রোগ কোন প্ৰভাব ফলে না।

এ রোগে কারনসমূহ কি?

টডিমার নকেরে সিসি ফ্যাকটর রসিপেটর (TNFRI) নামক প্ৰোটিনেরে জন্মগত ত্রুটি এর কারনে এ রোগ হয়, সটো রোগীর শরীরে স্বাভাবিক প্ৰদাহ জনতি অনুভূতিকে অধিক মাত্রায় বাড়িয়ে দেয়। TNFRI হলো একটি শিক্তশিলা প্ৰদাহ সৃষ্টিকারী অন TNF এর ক্রমীয় বৈপ্লবিক (গ্ৰাহক) যদিও এ রোগে বারংবার তীব্র প্ৰদাহ এবং TNFRI এর মধ্যে সুনর্দিষ্ট কোন সম্পর্ক এখনও পর্যন্ত আবিস্কৃত হয়নি, তবুও - কোন ধরনের সংক্রামক ব্যাধি - কোন ক্ষত - মানসিক চাপ ইত্যাদি TNFRI হওয়াকে প্ৰভাবিত করে।

এটা কি জিন্মগত/বংশগত ?

TNFRI একটি জিন্মগত যমেন Autosomal dominant রোগ। পতি কংবা মাতার কারণে একজনরে যদি এ রোগ থাকে এবং যার মানহে হলহে জনিরে অস্বাভাবিক/ত্রুটযুক্ত TNFRI বহন করে। তাদরে মাধ্যমে এই রোগ তাদরে সন্তানদরে মধ্যে বসিতার করে। পরত্যকে ব্যক্তরি শরীরে সকল জীনরে দুইটা করে কপি থাকে/দুইটা করে একই জীন থাকে। এজন্য আক্রান্ত পতিমাতার পরত্যকে সন্তানরে ক্ষেত্রে এ রোগ হওয়া/পরবির্ততি জীন বসিতার করার সম্ভাবনা ৫০%। জীনরে নতুন মিউটেশন (স্থায়ী পরবির্তন) ও হতে পারে, এ ক্ষেত্রে বাবা মা কারণে এ রোগ নাই এবং ত্রুটপূর্ণ/ পরবির্ততি জীনও নাই। কিন্তু গরভাবস্থায় শিশুর TNFRI জীন ত্রুটপূর্ণ হয় অথবা জীনরে পরবির্তন (মিউটেশন) পরলিক্ষতি হয়। এই ক্ষেত্রে সচরাচর অন্য বাচ্চার ক্ষেত্রেও TNFRI জীন পরলিক্ষতি হওয়ার সম্ভাবনা থাকে।

কনে আমার শিশু এ রোগে আক্রান্ত ? এ রোগ কি পরতিরোধযোগ্য ?

TNFRI একটি জিন্মগত রোগ। কিন্তু যাদরেই এ ত্রুটযুক্ত/পরবির্ততি (মিউটেশন) জীন রয়েছে। তাদরে সবাই এ রোগে আক্রান্ত হবহে, এমন নাও হতে পারে। এই রোগ এখনও পরতিরোধযোগ্য নয়।

এটা কি সংক্রামক ?

TNFRI কোনও সংক্রামক রোগ নয়। শুধুমাত্র যাদরে ত্রুটযুক্ত জীন/ পরবির্ততি জীন রয়েছে। তারাই এ রোগে আক্রান্ত হয়।

এ রোগরে প্রধান লক্ষণ সমূহ কিকি ?

প্রধান সমস্যাসমূহ হলহে বার বার জ্বরহে আক্রান্ত হওয়া যা সাধারণত ২-৩ সপ্তাহ স্থায়ী হয় কিন্তু কোন কোন ক্ষেত্রে কম সময় অথবা বেশী সময়রে জন্য স্থায়ী হতে পারে। এই জ্বরহে সময়ে কাঁপনী এবং মাংসপেশীর তীব্র ব্যথা যা সাধারণত রোগীর উপরে শরীর এবং দুই হাতে হয়। শরীরে বিশেষ ধরনরে দানা ওঠহে যা লাল হয় এবং ব্যথায়ুক্ত হয়, যা শরীররে চামড়া অথবা মাংসপেশীর প্রদাহরে সাথে হয়ে থাকে/ প্রদাহরে সাথে সম্পর্কযুক্ত হয়।

অধিকাংশ রোগীর ক্ষেত্রে রোগরে শুরুরতে মাংসপেশীতে তীব্র সালনৌ ব্যথা থাকে সটো আস্তে আস্তে অধিক মাত্রায় বাড়তে থাকে এবং শরীররে অন্যান্য অংশে ছড়তে থাকে যমেন হাতে পায়ে অন্যান্য অংশে। তারপর শরীরে লাল লাল দানা দেখো যায়। সাধারণত পটে ব্যথার সাথে বমিবিমিভাব এবং বমিও দেখো যায়। চোখরে সামনে যে প্রদা চোখহে ঢেকে রাখে (কনজাক্টিভা) সেই প্রদার প্রদাহ অথবা চোখরে চারপাশে ফুলহে যাওয়া এইগুলহে TNFRI বিশেষভাবে এ হয়ে থাকে। যদিও এসব লক্ষণ/উপসর্গ অন্যান্য রোগেও দেখো যায়। ফুসফুসরে প্রদার প্রদাহরে কারণে বুকহে ব্যথা অথবা হৃদপিণ্ডরে প্রদার প্রদাহরে কারণে বুকহে ব্যথা ও দেখো যায়।

কছু কছু রোগীর ক্ষেত্রে বিশেষভাবে প্রাপ্ত বয়স্কদরে ক্ষেত্রে এ রোগ পরবির্তনশীল/অনিয়মতি এবং মাঝারী দীর্ঘস্থায়ী অসুস্থতা হিসাবেও দেখো যায়। যমেন পটে ব্যথা গরীয় ব্যথা, মাংসপেশীতে ব্যথা, চোখরে সমস্যা, যগুলা জ্বরসহ অথবা জ্বর ছাড়াও হতে পারে এসব সমস্যা হঠাৎ করে পুনরায় হতে পারে এবং বায়হে লজকিাল প্যাবামটির গুলা স্থায়ীভাবে বৃদ্ধি পায়। Amyloidosis হলহে TNFRI এর সব থকে ভয়াবহ/অন্যতম দীর্ঘস্থায়ী জটিলতা, যটো ১৪% রোগীর ক্ষেত্রে হয়ে থাকে। Amyloidosis নামক পদার্থ যটো যকেন প্রদাহরে সময় তরী

হয়, যটোক (সরোম) Serum Amyloid A বলা হয়। কবে জমা Amyloidosis হয়ে হয়ে থাকে। কডিনীতে Amyloid A জমা হওয়ার কারণে অনেকে বেশী পরমিান পরে টিনি (আমষি) শরীর থেকে পরস্রাবরে মাধ্যমে বরে হয়ে যায় এবং কডিনীকে কষতগিরসত করে কডিনী বকিল হয়ে যায়।

আকরানত পরতথকে শশির কষতেরে কি এ রোগ একই রকম হয়ে থাকে ?

TNFRI এ পরতবার আকরানত হবার সময় ব্যাপ্তকাল এবং উপসরগবহীন অবস্থার ব্যাপ্তকাল পরতথকে রোগীর কষতেরে আরকে রোগীর থেকে আলাদা ভাবে পরকাশ পায়। বিভিন্ন উপসরগ একসাথে অথবা একইভাবে পরকাশ পায়না। এই পার্থক্যেরে কারণ জনিগত হিসাবে ব্যাখ্যা করা যায়।

ডায়াগনোসিস এবং চিকিৎসাঃ

কভাবে এ রোগ নরিনয় করা যায় ?

একজন অভিজ্ঞ চিকিৎসক একজন রোগী পরীক্ষার সময় রোগীর শারীরিক উপসরগ দেখে এবং পারবিরকি মডেকিলে ইতহাস থেকে এ রোগ সম্পরকে সন্দেহ করতে পারে।

এই রোগেরে আকরানত হবার সময়ে কয়েকের রক্ত পরীক্ষা পরদাহকে চহিনতি করতে সাহায্য করে।

এই রোগ নরিনয় শুধুমাত্র জীন পরীক্ষা করে নশিচতি করা যায়, সটো জীনেরে মডিটশেন/ পরবিরতন হয়েছে এটার পরমান দতিে পারে। এ রোগেরে সাথে মলি রয়েছে এমন অন্যান্য রোগ, যমেন ঘনঘন জ্বর, সংক্রামক ব্যাধি, ক্যান্সার এবং অন্যান্য পরদাহজনতি দীরঘস্থায়ী রোগ, অন্যান্য স্বপরদাহ সৃষ্টিকারী রোগ। যমেন Familial Mediterranean Fever (FMF) and Mevalonate Kinase Deficiency (MKD)

ককি পরীক্ষা পরয়ে জন ?

এই রোগ নরিনয় করার জন্য কিছু ল্যাবরটেরী পরীক্ষার পরয়ে জন। রোগেরে আকরানতেরে সময় কিছু পরীক্ষা যমেন ইএসআর, সআরপি, সরিাম এমেলয়ডে এ পরে টিনি (এসএএ) রক্ত পরীক্ষা, ফরবিনিজনে এই পরীক্ষাগুলো পরদাহেরে মাত্রা দেয়ার জন্য জরুরী। রক্তেরে এই পরীক্ষাগুলো রোগীর বাচচা উপসরগ বহীন হয়ে যাওয়ার পর পরীক্ষার রেজালট স্বাভাবকি অথবা স্বাভাবকিরে কাছাকাছ চলে এসছে কনি দখোর জন্য বার বার করা পরয়ে জনে। পরস্রাব পরীক্ষা করা হয় পররাবেরে পরে টিনি (আমষি) এবং লাল রক্ত কনকি আছে কনি দখোর জন্য আকরানতেরে সময়কালে কিছু কষনস্থায়ী, অস্থায়ী পরবিরতন হতে পারে। রোগীর amyloidosis হলে পররাব স্থায়ীভাবে পরে টিনি (আমষি) উপস্থতি থাকতে পারে।

বশিষায়তি জনেটেকি ল্যাবরটেরীতে TNFRI জীনেরে সুষ্ট বশিল্ষেন করা হয়।

এ রোগেরে চিকিৎসা কি ?

এখনও পরযনত এ রোগেরে সম্পূর্ণ রূপে সারয়ি তেলার জন্য কেল চিকিৎসা অথবা এ রোগেরে পরতিরোধ ব্যবস্থা পাওয়া যায়নি। কিছু ঔষধ যমেন Non-steroidal anti-inflammatory drugs NSAIDs যমেন ibuprofen, naproxen অথবা indomethacin রোগেরে উপসরগ কমাতে সাহায্য করে। High dose corticosteroids ও কারয়করী কনিত এর দীরঘদিনেরে ব্যবহার বিভিন্ন পারশ্বপরতকিরিয়া তরৌ করে। soluble TNF receptor

(etanercept) ও কিছু রোগীর ক্ষেত্রে জ্বরকে আক্রমণ প্রতিরোধ করতে কার্যকরী দেখা গিয়েছে। অপরপক্ষে monoclonal antibodies against TNF ব্যবহার করলে এ রোগ বেড়ে যেতে পারে। সম্প্রতি কিছু টাইব্রিডাইস রোগে আক্রান্ত শিশুর ক্ষেত্রে আরকে IL-1 receptor blocking ঔষধ ব্যবহার করে ভালো প্রতিক্রিয়া পাওয়া গিয়েছে।

ঔষধে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কীকি?

কিছু ঔষধ ব্যবহৃত হচ্ছে তার উপর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নথি করতে। এনএসএআইডিএস ব্যবহার করলে মাথাব্যথা, পাকস্থলীতে আলসার, কডিনী বকিল হয়ে যেতে পারে। Corticosteroids and biologic agents ব্যবহার করলে (TNF and IL-1 blockers) শরীরে ইনফেকশন (সংক্রামক ব্যাধি) হওয়ার সম্ভাবনা বেড়ে যায়। তাছাড়া পডুংগুপডুংগুংবডুংগুং বডিভিন ধরনের পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া করতে পারে।

কতদিন পর্যন্ত চিকিৎসা চালানো উচিত?

এটা এখনও পর্যন্ত সুনির্দিষ্টভাবে পরিষ্কার নয় যে প্রতিবার নতুন জ্বরকে শুরুতে চিকিৎসা করা উচিত নাকি চিকিৎসা সব সময় চালানো উচিত, কারণ অল্প সংখ্যক রোগীর ক্ষেত্রে anti-TNF and anti-IL-1 দিয়ে চিকিৎসা দেয়া হয়েছে।

এ রোগে অপ্রচলিত অথবা বাড়তি চিকিৎসা আছে কী?

এখানে কোন ধরনের কার্যকরী বাড়তি চিকিৎসার কোন প্রকাশিত গবেষণা পত্র পাওয়া যায়নি

কিছু সময় অন্তর কী ধরনের পরীক্ষা করা প্রয়োজন?

রোগী চিকিৎসা পেয়েছে, সে ক্ষেত্রে ২-৩ মাস অন্তর রক্ত পরীক্ষা এবং প্রতিবার পরীক্ষা করা উচিত।

এ রোগে স্থায়িত্ব কতদিন?

TRAPS সারাজীবন থাকতে পারে। যদিও বয়স বাড়ার সাথে সাথে জ্বরকে প্রতিপালনে আসে কিন্তু রোগে দীর্ঘমেয়াদী এবং পরিবর্তনশীল উপস্থিতি পরিলক্ষিত হয়। দূর্ভাগ্যজনক ভাবে এই অগ্নিগত amyloidosis হওয়ার সম্ভাবনাকে প্রতিরোধ করুনো।

এ রোগ থেকে কী সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব?

না, কারণ TRAPS একটি জিনেটিক (জন্মগত) রোগ।

প্রাত্যহিক জীবন

এ রোগে কভাবে রোগী এবং তার পরিবারের উপর প্রাত্যহিক জীবনে প্রভাব ফেলে ?

বারবার এবং দীর্ঘময়োদী/দীর্ঘস্থায়ী এ রোগে আক্রমণের কারণে প্রাত্যহিক জীবনে, পতির মাতার পারিবারিক জীবনে এবং চাকুরী জীবনে প্রভাব ফেলে। কখনও কখনও সঠিক রোগে নরিনয়নে পূর্ববে ববিচেনাধীন বলিম্ব হয় সটো পতিমাতাকে দুশ্চিন্তাগ্রস্ত করে এবং কখনও কখনও অপূরয়ে াজনীয় মডেকিলে পরীকষা নরীকষা করা হয়।

স্কুলজীবনে কি প্রভাব ফেলে ?

বারবার অসুস্থতা স্কুলে উপস্থিতিরি বঘিঐ ঘটায়। কার্যকরী চকিৎসার মাধ্যমে স্কুলে অনুপস্থিতি কমানো া যায়। শকিষকদরে এ রোগে সম্পর্কে জানাতে হবে এবং এ রোগে যদি স্কুলে থাকা অবস্থায় আক্রান্ত হয় তখনকার করনীয় সম্পর্কে ও জানাতে হবে।

খলোধূলায় ?

খলোধূলায় কোন নষিধে নাই। যদিও বারবার বিভিন্ন খলোধূলার এবং ট্রনেংি সশেনে রোগাক্রান্ত হওয়ার কারণে অনুপস্থিতি বিভিন্ন পরতযিে াগীতা মূলক খলোধূলায় অংশগ্রহনে বঘিঐ ঘটায়।

আহারে নিয়মাবলী ?

কোন সুনরিদ্ষিট খাবার নাই।

আবহাওয়া জনীত কোন পরিবর্তন এ রোগে কি প্রভাবতি করে ?

না, করনে।

শিশুটি টিকা নতিে পারবে ?

হ্যাঁ, শিশু টিকা নতিে পারবে এবং শশুকে টিকা দেয়া উচতি। যদিও টিকা জ্বর হওয়ার সম্ভাবনাকে বাড়িয়ে দেয়ে। বশিষে করে, শশু যদি corticosteroids or biologic agents দ্বারা চকিৎসা পায়, শশুকে সম্ভাব্য ইনফেকশন অথবা সংক্রাবক ব্যাধিহতে পরতরিে াধ করার জন্য টিকা দেওয়া জরুরী।

যে ান জীবনে, গরভাবস্থায় এবং জন্মনয়িন্ত্রনে এর প্রভাব ?

TRAPS এর রোগী স্বাভাবিক যে ান জীবন উপভোগে সক্ষম এবং নজিে সন্তান জন্ম দতিে সক্ষম। যদিও তাদরেকে সতরুক করে দতিে হবে যে তাদরে সন্তান এই রোগে আক্রান্ত হবার সম্ভাবনা ৫০%। শশু এবং তার পরিবারের সাথে জনেটেকি কাউন্সলেংি এর মাধ্যমে এই ব্যাপারে আলোচনা করতে হবে।