



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

টডিমার নকেরে আসিসি 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 আসিসি 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 শিক্তিশালী প্ৰদাহ সৃষ্টিকারী অন TNF এর কৌশীয় ব্ৰপবঢ়ঃডঃ (গ্ৰাহক) যদিও এ রোগে বারংবার তীব্র প্ৰদাহ এবং TNFRI এর মধ্যে সুনরিদ্ষিট কোন সম্পর্ক এখনও পর্যন্ত আবিস্কৃত হয়নি, তবুও - কোন ধরনের সংক্রামক ব্যাধি - কোন ক্ষত - মানসিক চাপ ইত্যাদি TNFRI হওয়াকে প্ৰভাবিত করে।

এটা কি জন্মগত/বংশগত ?

TNFRI একটি জন্মগত 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 গর্ভাবস্থায় 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 জন্মগত 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 জ্বররে 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 পায়রে 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, যটোকো (সরোম) Serum Amyloid A বলা হয়। কটোষে জমা Amyloidosis হয়ে হয়ে থাকে। কডিনীতে Amyloid A জমা হওয়ার কারণে অনকে বেশী পরমিান পরোটিন (আমষি) শরীর থেকে পরস্রাবরে মাধ্যমে বরে হয়ে যায় এবং কডিনীকে ক্ষতগিরস্ত করে কডিনী বকিল হয়ে যায়।

আকরান্ত পরত্যকে শশির ক্ষতেরে কএ রোগ একই রকম হয়ে থাকে ?

TNFRI এ পরতবার আকরান্ত হবার সময় ব্যাপ্তকাল এবং উপসর্গবহীন অবস্থার ব্যাপ্তকাল পরত্যকে রোগীর ক্ষতেরে আরকে রোগীর থেকে আলাদা ভাবে পরকাশ পায়। বিভিন্ন উপসর্গ একসাথে অথবা একইভাবে পরকাশ পায়না। এই পার্থক্যরে কারণ জনিগত হিসাবে ব্যাখ্যা করা যায়।