



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 বয়স্কদেরে 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 পরলিক্ষতি 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 কৌশীয় ব্ৰপবঢ়ঃডঃ (গ্ৰাহক) যদিও এ রোগে বারংবার তীব্র প্ৰদাহ এবং TNFRI এর মধ্যে সুনরিদ্ষিট কোন সম্পর্ক এখনও পর্যন্ত আবক্ষিত হয়নি, তবুও - কোন ধরনের সংক্রামক ব্যাধি - কোন ক্ষত - মানসিক চাপ ইত্যাদি TNFRI হওয়াকে প্ৰভাবতি 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/ত্রুটিযুক্ত 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/পরবিরতি জীন বসিতার করার সম্ভাবনা ৫০%। জীনরে নতুন মিউটেশন (স্থায়ী পরবিরতন) ও হতে পারে, এ ক্ষেত্রে বাবা মা কারণে এ রোগ নাই এবং ত্রুটিপূর্ণ/ পরবিরতি জীনও নাই। কিন্তু গর্ভাবস্থায় শিশুর TNFRI জীন ত্রুটিপূর্ণ হয় অথবা জীনরে পরবিরতন (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 ত্রুটিযুক্ত/পরবিরতি (মিউটেশন) জীন রয়েছে। তাদরে সবাই এ রোগে আক্রান্ত হবে, এমন নাও হতে পারে। এই রোগ এখনও পরতিরোধযোগ্য নয়।

এটা কি সংক্রামক ?

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

এ রোগের প্রধান লক্ষণ সমূহ কীকি ?

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

অধিকাংশ রোগীর ক্ষেত্রে রোগে শুরুরে মাংসপেশীতে তীব্র সালনৌ ব্যথা থাকে সটো আসতে আসতে অধিক মাত্রায় বাড়তে থাকে এবং শরীররে অন্যান্য অংশে ছড়তে থাকে যমেন হাতে পায়ে অন্যান্য অংশে। তারপর শরীরে লাল লাল দানা দেখা যায়। সাধারনত পটে ব্যথার সাথে বমিবিমিভাব এবং বমিও দেখা যায়। চোখরে সামনে যে প্রদা চোখকে ঢেকে রাখে (কনজাক্টিভা) সেই প্রদার প্রদাহ অথবা চোখরে চারপাশে ফুলে যাওয়া এইগুলহে TNFRI বিশেষভাবে এ হয়ে থাকে। যদিও এসব লক্ষণ/উপসর্গ অন্যান্য রোগেও দেখা যায়। ফুসফুসরে প্রদার প্রদাহরে কারণে বুকে ব্যথা অথবা হৃদপিণ্ডরে প্রদার প্রদাহরে কারণে বুকে ব্যথা ও দেখা যায়।

কছু কছু রোগীর ক্ষেত্রে বিশেষভাবে প্রাপ্ত বয়স্কদরে ক্ষেত্রে এ রোগ পরবিরতনশীল/অনিয়মিত এবং মাঝারী দীর্ঘস্থায়ী অসুস্থতা হিসাবেও দেখা 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 বায়োলজিকাল প্যামটারি গুলা স্থায়ীভাবে বৃদ্ধি পায়। Amyloidosis হলহে TNFRI এর সব থেকে 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 পরমিন পুরোটনি (আমিষি) শরীর থেকে পুরস্রাবরে মাধ্যমে বরে হয়ে যায় এবং কডিনীকে কষতগিরসত করে কডিনী বকিল হয়ে যায়।

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

TNFRI এ পুরতবার আকরানত হবার সময় ব্যাপ্তকাল এবং উপসরগবহীন অবস্থার ব্যাপ্তকাল পুরতথকে রোগীর কষতেরে আরকে রোগীর থেকে আলাদা ভাবে পুরকাশ পায়। বিভিন্ন উপসরগ একসাথে অথবা একইভাবে পুরকাশ 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 পুরদাহকে চহিনতি করতে সাহায্য করে।

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

ককি পরীক্ষা পুরয়ে জন ?

এই রোগ নরিনয় করার জন্য কিছু ল্যাবরেটরী পরীক্ষার পুরয়ে জন। রোগেরে আকরানতেরে সময় কিছু পরীক্ষা যমেন ইএসআর, সআরপি, সরিাম এমেলয়ডে এ পুরোটনি (এসএএ) রক্ত পরীক্ষা, ফরবিনিজনে এই পরীক্ষাগুলো পুরদাহরে মাত্রা দেয়ার জন্য জরুরী। রক্তেরে এই পরীক্ষাগুলো রোগীর বাচচা উপসরগ বহীন হয়ে যাওয়ার পর পরীক্ষার রেজালট স্বাভাবিকি অথবা স্বাভাবিকিরে কাছাকাছি চলে এসছে কনি দখোর জন্য বার বার করা পুরয়ে জনে। পুরস্রাব পরীক্ষা করা হয় পুররাব পুরোটনি (আমিষি) এবং লাল রক্ত কনকি আছে কনি দখোর জন্য আকরানতেরে সময়কালে কিছু কষনস্থায়ী, অস্থায়ী পরবিরতন হতে পারে। রোগীর amyloidosis হলে পুররাব স্থায়ীভাবে পুরোটনি (আমিষি) উপস্থতি থাকতে পারে।

বশিষয়তি জনেটেকি ল্যাবরেটরীতে TNFRI জীনরে সুষ্ট বশিলমেন করা হয়।

এ রোগেরে চিকিৎসা কি ?

এখনও পুরযনত এ রোগেরে সম্পূর্ণ রূপে সারয়ি তেলার জন্য কেল চিকিৎসা অথবা এ রোগেরে পুরতিরোধ 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 কার্যকরী কনিত এর দীরঘদিনেরে ব্যবহার বিভিন্ন পারশ্বপুরতকিরিয়া 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 টাইব্রিডোসিস রোগে আক্রান্ত শিশুর ক্ষেত্রে আরকে IL-1 receptor blocking ঔষধ ব্যবহার করে ভালো প্রতিক্রিয়া পাওয়া গিয়েছে।

ঔষধে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কীকি?

কীকি ঔষধ ব্যবহৃত হচ্ছে তার উপর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নির্ভর করে। 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 কীনা ?

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 প্রত্যাব পরীক্ষা করা উচিত।

এ রোগে স্থায়িত্ব কতদিন ?

TRAPS সারাজীবন থাকতে পারে। যদিও বয়স বাড়ার সাথে সাথে জ্বরকে প্রকোপ বলে আসে কিন্তু রোগে দীর্ঘমেয়াদী এবং পরবর্তনশীল 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 অপূর্ণয়ে াজনীয় মডেকিলে পরীক্ষা নরীক্ষা করা হয়।

স্কুলজীবনে কি প্রভাব ফেলে ?

বারবার অসুস্থতা স্কুলে উপস্থিতিরি বধিঐ 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 খলোধূলায় এবং ট্রনেংি সশেনে রোগাক্রান্ত হওয়ার কারণে অনুপস্থিতি বিভিন্ন পরতযিে াগীতা মূলক খলোধূলায় অংশগ্রহনে বধিঐ 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।