



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

ক্যান্ডল

বিরণ 2016

ক্যান্ডল কি?

ক্যান্ডল কি?

করনকি এটপিকিয়াল নডিট্রফলিকি ডারমাটোসিসি উইথ লাইপে ডিসিট্রফি এনড এলভিটেডে টেম্পোরচোর (ক্যান্ডল) একটা বিরল জনিগত অসুখ। অতীতে বহু পুস্তকে এই অসুখটিকে নাকাজে নশিমিরা সনিড্রোম বা জাপানসি অটো ইনফলামটেরি সনিড্রোম উইথ লাইপে ডিসিট্রফি (জেএএসএল) অথবা জয়নেট কনট্রাকচার, মাংসপশৌ শুকিয়ে যাওয়া, মাইকরোসাইটিকি এনমিয়া এবং পনেকিলাইটসি জনতি শিশুদরে লাইপে ডিসিট্রফি (জেএমপি) হিসিবে উল্লেখ করা ছিল। আকরান্ত শিশুরা ঘন ঘন জ্বর, অনকেদনি/সপ্তাহ ব্যাপী থাকা চামড়ার সমস্যা যা স্থায়ী লালচে দানা হিসিবে থেকে যায়, মাংস পশৌ শুকিয়ে যাওয়া, চরবানিষ্ট হয়ে যাওয়া (যা করমানবয়ে বাড়তে থাকে), গড়া ব্যাথা এবং গড়া শক্ত হয়ে যাওয়া এসব সমস্যায় ভোগে। চিকিৎসা না করলে এ অসুখে মারাত্মক অক্ষমতা এবং এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

এটা কতটা পাওয়া যায় ?

ক্যান্ডল একটা বিরল রোগ। এ পরযন্ত প্রায় ৬০ জন রোগীর কথা বিভিন্ন বই-পুস্তকে বর্ণনা করা আছে। তবে বেশিরভাগ ক্ষেত্রেই অন্য রোগ সনাক্ত করা সম্ভব না হওয়ায় এ রোগের কথা চিন্তা করা হয়ে থাকে।

এটা কি বংশগত?

এটা বংশগত এবং অটোজমাল রিসেসিভি রোগ (এর মানে হচ্ছে এটা লিঙ্গের সাথে সম্পর্কিত নয় এবং মা বাবার কোন রকম উপসর্গ নাও থাকতে পারে। এই ধরনের রোগ স্থানান্তরিত হওয়া মানে। ক্যান্ডল রোগটি হওয়ার জন্য একজন মানুষের দুটো প্রবিরতি জনি প্রয়োজন। একটা মায়ের থেকে এবং অন্যটি বাবার থেকে। যহেতু বাবা মা দুজনই বাহক কনিতু রোগী নয় (একজন বাহকরে একটা প্রবিরতি জনি থাকে। কনিতু অসুখটি থাকনো) কোন দম্পতির ০১ জন সন্তানরে ক্যান্ডলি থাকলে ২য় বাচ্চার ক্ষেত্রে তা হওয়ার সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ যা কনি গরভ অবস্থায় রোগ নির্ণয় করা সম্ভব।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হলো? এটা কি প্রতিরোধ করা সম্ভব?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কেননা সে পরবিরততি জনি নিয়ে জন্মগ্রহন করেছে যা ক্যান্ডল এর জন্য দায়ী।

এটা কি সংক্রামক?

না, এটা কোন সংক্রামক রোগ নয়।

প্রধান উপসর্গ গুলো কি কি?

জন্মের ২ সপ্তাহ থেকে ৬ মাসের মধ্যে রোগ শুরু হয় চামড়ায় লালচে, ঘন ঘন জ্বর হওয়া চামড়ায় গোল গোল দাগ হওয়া, যা কয়েকদিন থেকে কয়েক সপ্তাহ পর্যন্ত থাকতে পারে। এবং লালচে দানা থেকে যায়। মুখে উল্লেখযোগ্য পরিবর্তন হচ্ছে বেগুনী আভার মত চোখের পাতা এবং পুরু ঠোঁট দেখতে পাওয়া যায়।

শরীরের বহিরাংশে চর্বা শুকিয়ে যাওয়া (প্রধানত মুখে এবং শরীরের হাতের, বাহু, কাঁধের মাংশ পশীত) যা শুরু হয় সাধারণত এক বছর বয়সে এবং সব রোগীর ক্ষেত্রেই এটা থাকে, বেশির ক্ষেত্রে এর সাথে শারীরিক বৃদ্ধি বিলম্বিত থাকে।

গড়ির প্রদাহ ছাড়া গড়া ব্যাথা প্রায় সব রোগীরই থাকে এবং পরবর্তী কালো গড়া শক্ত হয়ে যায়। বিরল লক্ষণ সমূহ হলো চোখ লাল হয়ে যাওয়া, নডনিটলার ইপসিকরোইটিস, নাক ও কানরে তরুনাস্থির প্রদাহ এবং এসপেটিক মেনেজাইটিস, চর্বা শুকিয়ে যাওয়া ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকে এবং অপরিবর্তন যোগ্য।

সম্ভাব্য জটিলতা গুলো কি কি?

ছোট বাচ্চার ক্ষেত্রে (৩ বছরের নিচে) ক্যান্ডল হলে লভির ক্রমান্বয়ে বড় হতে থাকে এবং বহিরাংশে চর্বা এবং মাংসপেশীর পরিমাণ কমতে থাকে। অন্যান্য সমস্যাগুলো এই হলো হৃদপিণ্ডের মাংসপেশী বড় হয়ে যাওয়া, হৃদযন্ত্রের গতি অনিয়মিত হয়ে যাওয়া এবং গড়া শক্ত হয়ে যাওয়া।

প্রতিটি শিশুর ক্ষেত্রে কি একই রকম?

এ রোগে আক্রান্ত প্রতিটি শিশু মারাত্মক অসুস্থ থাকে। যা হোক, প্রতিটি শিশুর উপসর্গ এক নয়। এমন কি একই পরিবারের মধ্যেও এক রকম ভাবে শিশুকে আক্রান্ত হতে দেখা যায় না।

শিশুদের ক্ষেত্রে এই রোগটা বড়দের চেয়ে কি আলাদা?

ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকা এই রোগটি বৈশিষ্ট্য যা শিশুদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকাশ বড়দের চেয়ে আলাদা। শিশুরা মূলত ঘনঘন জ্বর হওয়া, বৃদ্ধিক্রমে যাওয়া, উল্লেখযোগ্য মুখমন্ডলের পরিবর্তন এবং চামড়ার লক্ষণ সমূহ। মাংস পেশী শুকিয়ে যাওয়া, গড়া শক্ত হয়ে যাওয়া এবং বহিরাংশে চর্বা শুকিয়ে যাওয়া সাধারণত এক বছর বয়সের দিকে শুরু হয় অথবা প্রাপ্ত বয়সে। প্রাপ্ত বয়সে হৃদযন্ত্রের অনিয়মিত গতি এবং হৃদযন্ত্রের মাংসপেশী বড় হয়ে যেতে পারে।