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

ক্যান্ডল

বিরণ 2016

ক্যান্ডল কি?

ক্যান্ডল কি?

ক্রনকি এটপিকি্যাল নউিট্রফলিকি ডার্মাটে াসসি উইথ লাইপে াডসিট্রফি এন্ড এলভিটেডে টম্পোরচোর (ক্যান্ডল) একটি বিরিল জনিগত অসুখ। অতীতে বহু পুস্তকে এই অসুখটকিে নাকাজে া নশিমিুরা সনিড্রে াম বা জাপানসি অটে া ইনফ্লামটেরি সনিড্রে াম উইথ লাইপে াডসিট্রফি (জএেএসএল) অথবা জয়নেট্ কনট্রাকচার, মাংসপশেী শুকয়িে যাওয়া, মাইক্রে াসাইটকি এনমিয়িা এবং পনেকিুলাইটসি জনতি শশিুদরে লাইপে াডস্ট্রফি (জএেমপি) হসিবেে উল্লখে করা ছলি। আক্রান্ত শশিুরা ঘন ঘন জ্বর, অনকেদনি/সপ্তাহ ব্যাপী থাকা চামড়ার সমস্যা যা স্থায়ী লালচে দানা হসিবেে থকেে যায়, মাংস পশেী শুকয়িে যাওয়া, চর্বি নষ্ট হয়ে যাওয়া (যা ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকে), গড়িা ব্যাথা এবং গড়িা শক্ত হয়ে যাওয়া এসব সমস্যায় ভে াগে। চকিৎিসা না করলে এ অসুখে মারাত্œক অক্ষমতা এবং এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

এটা কতটা পাওয়া যায় ?

ক্যান্ডল একটি বিরিল রে াগ। এ পর্যন্ত প্রায় ৬০ জন রে াগীর কথা বভিন্নি বই-পুস্তকে বর্ণনা করা আছে। তবে বশেরিভাগ ক্ষত্রেইে অন্য রে াগ সনাক্ত করা সম্ভব না হওয়ায় এ রে াগরে কথা চন্তিা করা হয়ে থাকে।

এটা কি বংশগত?

এটা বংশগত এবং অটে াজমাল রসিসেভি রে াগ (এর মানে হচ্ছে এটা লঙ্গিরে সাথে সম্পর্কতি নয় এবং মা বাবার কে ান রকম উপসর্গ নাও থাকতে পারে। এই ধরনরে রে াগ স্থানান্তরতি হওয়া মানে। ক্যান্ডল রে াগটি হওয়ার জন্য একজন মানুষরে দুটে া পরবির্ততি জনি প্রয়ে াজন। একটা মায়রে থকেে এবং অন্যটি বাবার থকেে। যহেতেু বাবা মা দুজনইে বাহক কন্তিু রে াগী নয় (একজন বাহকরে একটি পরবির্ততি জনি থাকে। কন্তিু অসুখটি থাকনো) কে ান দম্পতরি ০১ জন সন্তানরে ক্যান্ডলি থাকলে ২য় বাচ্চার ক্ষত্রেরে তা হওয়ার সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ যা কনিা গর্ভ অবস্থায় রে াগ নর্িণয় করা সম্ভব।

আমার বাচ্চার কনে এই রে াগ হলে া? এটা কি প্রতরিে াধ করা সম্ভব?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কেননা সে পরিবর্তিত জিন 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 উল্লেখ্য যোগ্য পরিবর্তন হচ্ছে বেগুনী আভার মত চোখের পাতা এবং পুরু ঠোট দেখতে পাওয়া যায়।
শরীরের বহিরাংশের চর্বি শুকিয়ে যাওয়া (প্রধানত মুখে এবং শরীরের হাতের, বাহু, কাঁধের মাংশ পেশীতে) যা শুরু হয় সাধারনত এক বছর বয়সে এবং সব রোগীর ক্ষেত্রেই এটা থাকে, বেশির ক্ষেত্রে এর সাথে শারীরিক বৃদ্ধি বিলম্বিত থাকে।
গড়ির প্রদাহ ছাড়া গড়ি ব্যাথা প্রায় সব রোগীরই থাকে এবং পরবর্তী কালে গড়ি শক্ত হয়ে যায়। বিরল লক্ষন সমূহ হলো-চোখ লাল হয়ে যাওয়া, নডনি্টলার ইপসি্করোইটসি, নাক ও কানের তরুনাস্থির প্রদাহ এবং এসপেটকি মনেনিজাইটসি, চবি শুকিয়ে যাওয়া ক্রমান্বয়ে বাড়তে থাকে এবং অপরিবর্তন যোগ্য।

সম্ভাব্য জটিলিতা গুলো কি কি?
ছোট বাচ্চার ক্ষেত্রে (৩ বছরের নিচে) ক্যান্ডল হলে লিভার ক্রমান্বয়ে বড় হতে থাকে এবং বহিরাংশের চর্বি এবং মাংসপেশীর পরিমান কমতে থাকে। অন্যান্য সমস্যাগুলোই হলো হৃদপনি্ডের মাংসপেশী বড় হয়ে যাওয়া, হৃদযন্ত্রের গতি অনিয়মিত হয়ে যাওয়া এবং গড়ি 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 বোঝায় যে শিশুদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকাশ বড়দের চেয়ে আলাদা। শিশুরা মূলত ঘনঘন জ্বর হওয়া, বৃদ্ধি কমে যাওয়া, উল্লেখযোগ্য মুখমন্ডলের পরিবর্তন এবং চামড়ার লক্ষন সমূহ। মাংস পেশি শুকিয়ে যাওয়া, গড়ি শক্ত হয়ে যাওয়া এবং বহিরাংশের চর্বি শুকিয়ে যাওয়া সাধারনত এক বছর বয়সের দিকে শুরু হয় অথবা প্রাপ্ত বয়সে। প্রাপ্ত বয়সে হৃদযন্ত্রের অনিয়মিত গতি এবং হৃদযন্ত্রের মাংসপেশি বড় হয়ে যেতে পারে।

রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা

এই রোগ কিভাবে নির্ণয় সনাক্ত করা হয়?
প্রথমেই বাচ্চার লক্ষন সমূহ দেখে ক্যান্ডল সম্পর্কে ধারনা করা হয়। জিনগত বিশ্লেষন এর মাধ্যমেই কেবল ক্যান্ডল রোগটিকে শনাক্ত করা যায়। ক্যান্ডল নিশ্চিতভাবে নির্ণয় হয় তখনই যখন দুটো জিনই মিউটেট থাকে। জিনগত বিশ্লেষন সব তৃতীয় স্তরের সেরা দান কারী নাও থাকতে পারে।

কি কি গুরুত্বপূর্ণ পরীক্ষা আছে?
রক্ত পরীক্ষা যেমন-ই এস আর, সিআরপি, রক্ত কণিকা সমূহের সংখ্যা, ফিব্রিনোজেন করা হয় রোগে প্রদাহের মাত্রা এবং রক্ত শূন্যতা দেখার জন্য। লিভার আক্রান্ত কিনা দেখার জন্য লিভার এর পরীক্ষা করা হয়।
পর্যায় ক্রমে এই পরীক্ষাগুলো বারবার করা হয়, যে গুলো স্বাভাবিক হয়েছে কিনা বা স্বাভাবিকের কাছাকাছি এসেছে কিনা। জেনেটিক এনালাইসিসের জন্য অল্প পরিমান রক্তের দরকার হয়।

এটা কি চিকিৎসা প্রতিকার করা সম্ভব?
ক্যান্ডল এর সম্পূর্ণ নিরাময় সম্ভব নয় কারন এটা বংশগত/জিনগত

চিকিৎসা কি কি?
ক্যান্ডলে সিন্ড্রোম এর জন্য কোন কার্যকারী চিকিৎসা নেই। উচ্চমাত্রায় স্টেরয়েড (১-২ মিগ্রাঃ প্রতি কেজি ওজনের জন্য প্রতিদিন) ব্যবহারে কিছু উপসর্গের উপসম হয় যেমন-চামড়ার দানা, জ্বর, গিড়া ব্যাথা। কিন্তু দানা মাত্রা কমানো শুরু হয় তখনই উপসর্গ সমূহ কি পুনরায় ফিরে আসে। টিএনএফ আলফা বাধা দানকারী ঔষধ এবং ওখ-১ (এনাকিনিরা) ব্যবহারে কিছু রোগীর ক্ষেত্রে সাময়িক উন্নতি গিয়েছে অন্যদের ক্ষেত্রে বরং বেড়েছে। টসিলিজুমাভ ব্যবহারে কিছু উন্নতি দেখেতে পাওয়া যায়। পরীক্ষমূলক ভাবে জ্যাক কাইনজে বাধা দানকারী ঔষধ টফসিটিনিভি ব্যবহারিত হয়ে চলছে।

ঔষধের পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া গুলো কিকি?
করটিকোস্টেরয়েডের সম্ভাব্য পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া গুলো হলো ওজন বেড়ে যাওয়া, মুখ ফুলে যাওয়া, মনোভাব উঠানামা করা। অনেকে দীর্ঘ সময় ধরে স্টেরয়েডে ব্যবহার করলে শারিরীক বৃদ্ধি কমে যায়, হাড় ক্ষয় হয়ে যায়, উচ্চ রক্তচাপ এবং ডায়াবেটিস হতে পারে।
করটিকোস্টেরয়েডের সম্ভাব্য প্রতিক্রিয়া গুলো হলো ওজন বেড়ে যাওয়া, মুখ ফুলে যাওয়া, মনোভাব উঠানামা করা। অনেকে দীর্ঘ সময় ধরে স্টেরয়েডে ব্যবহার করলে শারিরীক বৃদ্ধি কমে যায়, হাড় ক্ষয় হয়ে যায়, উচ্চ রক্তচাপ এবং ডায়াবেটিস হতে পারে।

কত দিন চিকিৎসা করতে হবে?
চিকিৎসা চলবে সারাজীবন

অগতানুগতকি বা পরপিুরক চকিৎিসাগুলো কি?
ক্যান্ডল সন্ড্রোম এর ক্ষত্রেে এধরনরে কোন চকিৎিসার কোন প্রমান পাওয়া যায়নি।

কতদনি পরস্পর চকে-আপ করাতে হবে?
এই রোগে আক্রান্ত বাচ্চাদরেকে অসুখটি নয়িন্ত্রনরে রাখার এবং ঔষুধরে মাত্রা ঠকি রাখার জন্য নয়িমতি (বছওে কমপক্ষে ৩ বার) শশিু বারজ্বর বশিষেষ্ণরে কাছে নয়িে যতেে হবে। বছওে অন্তত দুবার রক্ত ও প্রসাব পরীক্ষা করাতে হবে।

কতদনি পর্যন্ত এই রোগ থাকবে?
ক্যান্ডল একটি জীবনব্যাপী অসুখ। যাহোক, অসুখরে মাত্রা উঠা নামা করতে পারে।

দীর্ঘময়োদী পরনিতি কি?
আয়ু কমে যতেে পারে, বভিন্নি অঙ্গরে প্রদাহরে ফল হসিবেে মৃত্যুও হতে পারে। যহেতেু আক্রান্ত শশিুদরে শশিুদরে কর্মক্ষমতা কমে যায়। জ্বর, ব্যাথা এবং ঘনঘন মারাতœক প্রদাহরে কারনে জীবনযাপনরে গুনগত মান কমে যায়।

সম্পূর্ণ নরিাময় কি সম্ভব?
না, সম্ভব নয়, কনেনা এটি জনিগত রোগ

দনৈন্দনি জীবন

এই রোগ কভিাবে আক্রান্ত বাচ্চা এবং তার পরবিারকে প্রভাবতি করে।
আক্রান্ত বাচ্চা এবং তার পরবিার খুব বড় ধরনরে সমস্যায় ধাকে।
কোন কোন বাচ্চার ক্ষত্রেে হাড়রে বাঁকা হয়ে যাওয়া তাদরে দনৈন্দনি জীবনকে মারাতœক ভাবে ব্যাহত করে।
অন্যান্য সমস্যাগুলো যা হতে পারে তা হলো জীবন ব্যাপী চকিৎিসার ব্যয় একটা বরিাট মানসকি চাপ। রোগী এবং বাবামায়রে জন্য শকিষা কর্মসূচী এটাকে নজরে আনতে পারে।

আর স্কুল সম্পর্কতি
দীর্ঘময়োদী রোগে আক্রান্ত বাচ্চাদরে ক্ষত্রেে পড়াশুনা চালয়িে যাওয়া জরুরী। কছিু কারন আছে যা নয়িমতি স্কুলে যাওয়ার পথে অন্তরায় হতে পারে এজন্যই শকিষকদরে কাছে শশিুটরি সম্ভাব্য প্রয়োজন। ব্যাখা করতে প্রয়োজন। বাবা এবং শকিষকদরে উচতি তারা তা পারে তা করতে দয়ো। এজন্য যে তারা যনে স্কুলরে কার্যকর্মে স্বাভাবকি ভাবে অংশগ্রহন করতে পারে। যাতে তারা শকিষামূলক কাজকর্মইে সফল হবনো বরং সহকারী এবং বড়দরে দ্বারা গ্রহনযোগ্য এবং উৎসাহতি হবে। ভসষি্যত পশোগত জগতে যোগ দয়ো এসব তরুন রোগীদরে জন্য প্রয়োজন এবং এটা দীর্ঘময়োদী রোগে আক্রান্ত রোগীদরে জন্য সর্বোপরি যন্ত্ররে একটি অংশ।

খলোধূলা সম্পর্কতি

খলোধূলা যে কো ন শশিুর জন্যই দনৈন্দনি জীবনরে প্রয়ো জনীয় দকি। চকিৎিসার একটি অন্যতম উদ্দশ্যে হলো তারা যনে যতটুকু সম্ভব স্বাভাবকি জীবন যাপন করতে পারে এবং তাদরেকে অন্যান্য শশিুদরে থকেে আলাদা ববিচেনা না করা। সহনীয় মাত্রায় কাজকর্ম করতে দয়ো উচতি। যা হো ক অসুখরে তীব্র পর্যায়ে সীমতি শারীরকি কার্যক্রম এবং বশি্রামরে প্রয়ো জন।

খাবার কি রকম হওয়া উচতি?

কো ন সুনর্দিষ্টি খাবার নইে।

আবহাওয়া কি অসুখরে ধারা কে প্রভাবতি করতে পারে?

যতটুকু জানা গয়িছে, আবহাওয়া (জলবায়ু) প্রভাবতি করতে পারনো

শশিুটকিে টকিা দয়ো যাব?ে

হ্যাঁ, শশিুটকিে টকিা দযো যাব।ে যা হো ক জীবন্ত টকিা গুলো দওেয়ার সময় চকিৎিসকরে পরামর্শ নতিে হব।ে

যৌ ন সম্পকি, গর্ভধারন এবং জন্ম নয়িন্ত্রন

যতটুকু জানা গছে, প্রাপ্ত বয়সে এ সম্পর্কতি কো ন তথ্য বই পুস্তকে নইে। সাধারনত নয়িমানুসারে অন্যান্য এটো ইনফ্লামটেরি অসুখরে মত পরকিল্পনা মাফকি গর্ভধারন ভালো কনেনা গর্ভরে বাচ্চার উপর জীন ঔষধরে পার্শ্ব প্রতকি্রয়িা হতে পার।ে