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

হেনোক সোনলেন পারপুরা

বিবরণ 2016

হেনোক সোনলেন পারপুরা কি?

ইহা কি?

হেনোক সোনলেন পারপুরা এমন একটি অবস্থা যেখানে ক্যাপিলারী নামক খুব ছোট রক্তনালী গুলোতে প্রদাহ হয়। এই প্রদাহকে ভাসকুলাইটিস বলা হয় এবং সাধারনত চামড়া, অন্ত্র এবং কিডনীর ছোট রক্তনালীগুলো এতে আক্রান্ত হয়। এই প্রদাহকৃত রক্তনালীগুলো চামড়ার নীচে রক্ত রক্ষন করে গাঢ় লাল বা বেগুনি রঙের ছোট ছোট দানা তৈরি করে যাকে পারপুরা বলা হয়। এরা অন্ত্র বা কিডনীতেও রক্ত ক্ষরন করে যার ফলে রক্তমিশ্রিত পায়খানা বা প্রস্রাব (হেমোচুরিয়া) হতে পারে।

এটা কত সচরাচর ঘটে ?

এইচ এস পি যদিও বাচ্চাদের একটি বিরল অসুখ, এটি ৫ থেকে ১৫ বছরের বাচ্চাদের মধ্যে সবচেয়ে সাধারন সিস্টেমিক ভাসকুলাইটিস। এটা ছেলেদের মেয়েদের তুলনায় বেশি হয়ে থাকে (২:১)

এই রোগের কোন বিশেষ গোত্রীয় বা ভৌগোলিক অবস্থার প্রতি আনুকুল্য নেই। ইউরোপ এবং উত্তর গোলার্ধের বেশিরভাগ রোগ শীতকালে দেখা যায়, কিন্তু কিছু কিছু শরৎ ও বসন্তকালেও দেখা যায়। এইচ এস পিতে প্রায় ১০০০০০ জনে ২০ জন প্রতি বছর আক্রান্ত হয়।

এই রোগের কারনগুলো কি কি?

এইচ এস পি এর কারন অজানা। সংক্রমনকারী জীবানু যেমন ব্যাকটেরিয়া ও ভাইরাসকে এই রোগের সুত্রপাতকারী মনে করা হয় কারন এটা মাঝে মাঝে উপরের শ্বাসনালীর সংক্রমনের পর হয়ে থাকে। তদুপরি, এই রোগটি বিভিন্ন ঔষধ, পোকার কামড়, ঠান্ডা, রাসায়নিক বিষাক্ত পদার্থ এবং খাবারের কিছু আলার্জের থেকেও হতে পারে। এইচ এস পি জীবানু সংক্রমনের প্রতিক্রিয়া স্বরুপও হতে পারে। (শিশুর রোগপ্রতিরোধ ব্যবস্থার অতিরিক্ত প্রতিক্রিয়া) শরীরের রোগ প্রতিরোধ সিস্টেমের কিছু উপাদান যেমন ইমিউনোগ্লোবিউলিন এ এইচ এস পি এর ক্ষততে জমা হওয়া থেকে মনে করা হয় যে, রোগ প্রতিরোধ সিস্টেম এর অস্বাভাবিক প্রতিক্রিয়া চামড়ার ছোট ছোট রক্তনালী, গিরা, গ্যাস্ট্রোইনটেস্টাইনাল ট্রাক্ট/পরিপাকতন্ত্র, কিডনী এবং কখনও প্রধান য়ুতন্ত্র অথবা টেস্টিসকে আক্রান্ত করে এবং রোগ তৈরি করে।

এটা কি বংশগত ? এটা কি ছোঁয়াচে ? এটা কি প্রতিরোধ যোগ্য?
এইচ এস পি কোন বংশগত রোগ নয়। এটা ছোঁয়াচে নয় এবং প্রতিরোধ যোগ্য নয়।

প্রধান লক্ষনসমূহ কি কি?
প্রধান লক্ষ হচ্ছে বৈশিষ্টিপূর্ণ চামড়ার লাল লাল মুখকুড়ি/দানা যা সব এইচ এস পি রোগীতেই থাকে। প্রথমে এগুলো ছোট লাল দাগ ও চুলকানি যুক্ত থাকে লাল প্যাচ বা ফোলা থাকে পরে বেগুনি কালো শিরিতে পরিবর্তিত হয়। এটাকে পালপেবল পারপুরা বলা হয়। কারন চামড়ার উচু অংশ অনুভব করা যায়। পারপুরা সাধারনত দুই পা ও নিতম্বে থাকে যদিও কিছু কিছু ক্ষত শরীরের অন্যান্য জায়গায়ও দেখা যায় যেমন দুই হাত ও শরীরের (উপরের ভাগ, অন্যান্য অংশ)।
বেশিরভাগ রোগীর ৬৫% ব্যথাযুক্ত গিড়া অথবা ব্যথা এবং ফোলাযুক্ত গিড়া (আথ্রাইটিস) সেই সাথে নড়াচড়ার সীমাবদ্ধতা থাকে। সাধারনত হাঁটু, গোড়ালী এবং কদাচিৎ কব্জি, কনুই এবং আঙ্গুলে দেখা যায়। সেই সাথে গিড়া এবং গিড়ার চারপাশের সফট টিস্যু ফুলে যায় এবং ব্যথা অনুভত হয়। হাত, পা, কপালে এবং অন্ডকোষের থলের ফোলাটা রোগের প্রথম দিকে হতে পারে, বিশেষে করে খুব ছোট বাচ্চাদের ।
গিড়ার লক্ষনগুলো অস্থায়ী এবং কয়েকদিন থেকে কয়েক সপ্তাহের মধ্যেই চলে যায়।
যখন রক্তনালীগুলোতে প্রদাহ হয় ৬০ ভাগের বেশি ক্ষেত্রে পেটে ব্যথা হয় এটা থেমে থেমে আসে, নাভির চারপাশে হয় সেই সাথে অল্প থেকে প্রচন্ড পরিপাকতন্ত্রের অনেক রক্তক্ষরন হাতে পারে। কদাচিৎ অন্ত্র অস্বাভাবিকভাবে ভাজ হয়ে যেতে পারে, যাকে ইনটাসাসপেশন বলা হয়, যার ফলে অন্ত্রে প্রতিবন্ধতা সৃষ্ট হয়, যার জন্য সার্জারী প্রয়োজন হতে পরে।
কিডনী এর রক্তনালীতে প্রদাহ হলে রক্ত ক্ষরন হতে পারে (২০-৩৫% রোগীদের) এবং অল্প থেকে প্রচন্ড হিমেচুরিয়া (প্রসাবে রক্ত) এবং প্রোটিনুরিয়া (প্রসাবে আমিষ) হতে পারে। কিডনীর সমস্যা সাধারনত সাংঘাতিক হয়না। কদাচিত মাস বা বছর পর্যন্ত থাকতে পারে এবং কিডনী অকেজো (১-৫%) হয়ে যেতে পারে এসব ক্ষেত্রে কিডনী স্পেশালিস্ট নেফ্রোলোজিস্টদের পরামর্শ এবং রোগীর ডাক্তারের সহযোগিতা প্রয়োজন।
উপরের লক্ষণগুলো মাঝে মাঝে চামড়ায় ফুসকুড়ি/দানা হওয়ার কয়েকদিন আগে হতে পারে। এরা একই সময়ে অথবা ধারাবাহিকভাবে বিভিন্ন সময়ে হতে পারে।
অন্যান্য লক্ষন যেমন খিচুঁনি, ব্রেইন অথবা ফুসফুসে রক্ত ক্ষরন ও অন্ডকোষের ফোলা কদাচিত হতে পারে এই অঙ্গগুলোর রক্ত নালীতে প্রদাহের কারনে।

এই রোগটা কি সব বাচ্চার ক্ষেত্রে সমান ?
এই রোগটি কম বেশি সব বাচ্চার ক্ষেত্রে একই তবে বিভিন্ন রোগীর ক্ষেত্রে চামড়া এবং অঙ্গ আক্রান্তের বিস্তারের দিক থেকে এটা তাৎপর্যাপন্নভাবে বিভিন্ন হতে পারে।

বাচ্চাদের রোগটা কি বড়দের রোগ থেকে ভিন্ন ?
বাচ্চাদের রোগটা বড়দের থেকে ভিন্ন নয়, কিন্তু ছোট বাচ্চাদের এটা কদাচিত হয়।

রোগ নির্ণয় এবং চিকিৎসা।

কিভাবে রোগ নির্ণয় করা যায় ?
এইচ এস পি এর রোগ নিরূপন প্রাথমিকভাবে ক্লিনিক্যাল এবং ঐতিহ্যগতভাবে পারপুরিক ইরাপশন এর এবং উপর ভিত্তি করে যা সাধারনত পা এবং নিতম্ব থাকে এবং এর সাথে কমপক্ষে একটা নিœলিখিত লক্ষন থাকে পেটে ব্যথা, গিড়া আক্রান্ত হওয়া (আরথ্রাইটিস বা আরথ্রালভিয়ো) এবং কিডনী আক্রান্ত হওয়া বেশিরভাগ ক্ষেত্রে হেমোচুরিয়া। অন্যান্য রোগ যাতে একই ধরনের লক্ষন থাকে সেগুলো বাদ দিতে হবে। কদাচিত রোগ নিরুপনের জন্য চামড়া থেকে বায়োপসী প্রয়োজন হতে পারে। হিস্টোলজীক্যাল পরীক্ষায় হেমিউনোগ্লোবিউলিন এ দেখার জন্য।

কি কি ল্যাবরেটরী এবং অন্যান্য পরীক্ষা প্রয়োজনীয় ?
এমন কোন নির্দিষ্টি পরীক্ষা নেই যা দিয়ে এইচ এস পি রোগ নির্ণয় করা যায়। ইয়াইথ্রোসাইট সেডিমেন্টেশেন রেইট (ই এসআর) অথবা সি-রিএিকটিভ প্রোটিন (সি আর পি, সিস্টেমিকি প্রদাহের পরিমাপ) স্বাভাবিক বা বেশি হিতে পারে। পায়খানায় সুপ্ত রক্ত ক্ষুদ্রান্তরের রক্তক্ষরন নির্দেশে করতে পারে। প্রসাব পরীক্ষা করে রোগ চলাকালীন সময়ে কিডনীর সমস্যা নির্ণয় করা উচিত। লো গ্রেডে হেমোচুরিয়া সচরাচর থাকে যা সময়ে ঠিক হয়ে যায়। যদি কিডনী সাংঘতিকভাবে আক্রান্ত হয় স্বল্প মাত্রায় টেস্টে, রনোল ইনসাফিসিয়িন্সে বিা তাৎপর্যপূর্ণ প্রোটিনিউরিয়া) তবে কিডনী বায়োপসির প্রয়োজন হতে পারে। ইমজেিং যেমেন আল্ট্রাসাউন্ড করা যেতে পারে পেটে ব্যথার অন্যান্য কারন বাদ দেওয়া এবং সম্ভাব্য জটিলিতা যেমেন অন্ত্রের প্রতিবন্ধকতা নির্ণয় করার জন্য।

এটা কি চিকিৎসাযোগ্য?
বেশিরভাগ এইচ এস পি রোগী ভালো থাকে এবং আদৌ কোন চিকিৎসার দরকার হয়না। এর ফলে যখন রোগের লক্ষন থাকে বাচ্চারা বিশ্রাম দিতে পারে। চিকিৎসা যখন প্রয়োজন প্রধানত সহায়ক, যেমেন ব্যথাযুক্ত করা সাধারন অ্যানালজেসিক (ব্যথানাশক) যেমেন এসিটামিনোফেনে অথবা নন স্টেরয়েডাল এন্টি ইনফ্লামেটরী ঔষধ দিয়ে যেমেন ইবুপ্রোফেনি বা নেপ্রোক্সেনে যখন গিড়ার সমস্যাগুলো প্রধান থাকে।
মুখে বা শরিার মাধ্যমে করটিকোস্টেরয়েডে দিতে হবে যদি রোগীর তীব্র পাকস্থলী অন্ত্রনালীর লক্ষন বা রক্তক্ষরন এবং কদাচিত অন্যান্য অঙ্গ (যেমেন অন্তকোষে) তীব্র সমস্যা থাকে। যদি কিডিনীর সমস্যা তীব্র হয় অবশ্যই কিডনী বায়োপসী করতে হবে এবং যাদ ইনডিকিটেডে হয় কর্টিকোস্টেরয়েডে এবং ইমিউনোসাপ্রেসেভি ঔষধ দিয়ে সমন্বিত চিকিৎসা শুরু করতে হবে।

ঔষধের পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া গুলো কি কি?
এইচ এস পি এর বেশিরভাগ ক্ষেত্রে ঔষধ দিয়ে চিকিৎসার প্রয়োজন নেই বা অল্প সময়ের জন্য ঔষধ দেয়া লাগতে পারে। তাই কোন বড় ধরনের পার্শ¦ প্রতিক্রিয়া আশা করা যায়না। কদাচিত, প্রচন্ড কিডনী সমস্যায় প্রেডেনিসোলন এবং ইমিউনোসাপ্রেসেভি ঔষধ ব্যবহার করা হলে দীর্ঘ সময় ধরে, তখন ঔষধের পার্শ¦ প্রতিক্রিয়ার সমস্যা হতে পারে।

রোগটা কতদিন থাকে ?

রোগের পুরো কোর্স প্রায় ৪-৬ সপ্তাহ। অর্ধেকের বেশি বাচ্চাদের ৬ সপ্তাহের মধ্যে কমপক্ষে একবার পুনরায় হতে পারে, যেটা সাধারনত অল্প সময় এবং অল্পমাত্রায় থাকে প্রথমবারের চেয়ে পুনরায় হলেও কদাচিত বেশী সময় ধরে থাকে। পুনরায় রোগ দেখা দিলেই সেটা তীব্রতা নির্দেশ করেনা। বেশিরভাগ রোগী পুরোপুরি সুস্থ্য হয়ে যায়।

দৈনন্দিন জীবন

রোগটি বাচ্চা এবং তার পরিবারের দৈনন্দিন জীবনে কতটুকু প্রভাব ফেলে এবং কি ধরনের পর্যাবৃত্ত পরীক্ষা করা জরুরী ?

বেশিরভাগ বাচ্চাদের রোগটা নিজে নিজেই ভালো হয়ে যায় এবং কোন দীর্ঘ মেয়াদি সমস্যা করেনা। অল্প শতাংশ রোগীর যাদের অনড় এবং তীব্র কিডনী রোগ থাকে তাদের ক্ষেত্রে এ প্রগতিশীল কোর্স থাকতে পারে এবং সম্ভাব্য কিডনী ফেইলর/বিকল হতে পারে। সাধারনত বাচ্চা এবং পরিবার স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারে।

রোগ চলাকালীন সময়ে কয়েকবার প্রসাব পরীক্ষা করা উচিত এবং ৬ মাস পরেও করতে হবে রোগটি ভালো হয়ে যাবার। এটা সম্ভাব্য কিডনি সমস্যা নির্নিয় করার জন্য যেহেতু কিছু ক্ষেত্রে রোগটি শুরু হওয়ার কয়েক মাস বা কয়েক সপ্তাহ পরে, কিডনি আক্রান্ত হতে পারে।

বাচ্চা কি স্কুলে যেতে পারবে ?

একিউট/হঠাৎ রোগের সময় সব ধরনের শারীরিক কার্যকলাপ কমিয়ে দিতে হবে এবং এসময় বিশ্রাম প্রয়োজন। সুস্থ হবার পর বাচ্চা আবার স্কুলে যেতে পারবে এবং অন্যান্য সুস্থ সমকক্ষদের মত সকল কার্যকলাপ অংশ গ্রহনসহ স্বাভাবিক জীবন যাপন করতে পারবে। বাচ্চাদের জন্য স্কুলে এবং বড়দের জন্য কাজ সমার্থক, এটা এমন জায়গা যেখানে তারা শিখতে পারে কিভাবে স্বয়ংসম্পূর্ণ এবং ফলপ্রসু মানুষ হওয়া যায়।

খেলোধুলার বিষয়ে করনীয় কি?

সকল কার্যকলাপেই করতে পারবে যতদূর পর্যন্ত সহ্য করা যায় সেজন্য সাধারন পরামর্শ হল রোগীদেরকে খেলোধুলায় অংশ গ্রহন করতে দেয়া এবং এটা বিশ্বাস করা যে যদি গিড়ায় আঘাত হয়, তারা খেলা বন্ধ করে দিবে সেই সাথে খেলোধূলার শিক্ষক খেলাজনিত আঘাত প্রতিরোধ করার পরামর্শ দেয়া, বিশেষ করে কিশোর বয়সে। যদিও যান্ত্রিক চাপ প্রদাহ জনিত গিড়ার জন্য অপকারী এটা মনে করা হয় যে, রোগের কারনে বন্ধুদের সাথে খেলা থেকে বিরত রাখলে বাচ্চার যে মানসিক ক্ষতি হিবে, তার তুলনায় এই শারীরিক ক্ষতি অনেক সামান্য।

খাদ্য বিষয়ক উপদেশ কি?

এমন কোন সাক্ষা প্রমান নেই যে, খাবারের মাধ্যমে রোগটি প্রভাবিত হতে পারে। সাধারনভাবে বাচ্চা তার বয়স অনুযায়ি সুষম স্বাভাবিক খাবার খাবে। বাড়ন্ত শিশুর জন্র স্বাস্থ্যপদ, সুষম খাবারের সাথে আমিষ, ক্যালসিয়াম ও ভিটামিন খাওয়ার পরামর্শ দেয়া হয়। যেসব রোগীরা কর্টিকোস্টেরয়েড পাবে তাদের অতিরিক্ত খাওয়া এড়িয়ে চলতে হবে, কারন এই ঔষধগুলো ক্ষুধা বাড়িয়ে দেয়।

জলবায়ু কি রোগের উপর প্রভাব ফেলতে পারে ?
এমন কোন সাক্ষ্য প্রমান নেই যে জলবায়ু রোগের উপর প্রভাব ফেলতে পারে।

বাচ্চাকে কি ভ্যাকসিন /টিকাদেয়া যাবে ?
ভ্যাকসিনেশন/টিকা দেয়া স্থগিত রাখতে হবে এবং শিশু বিশেষজ্ঞের পরামর্শ অনুযায়ী বাদ পড়া টিকার সময় নির্ধারন করতে হবে। সাধারনভাবে টিকাদান রোগের কার্যকলাপ/একটিভিটি বাড়ায় না বা পিআরডি রোগীদের ক্ষেত্রে তীব্র পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া করেনা। তদুপরি লাইভ এটেনুয়েটেড ভ্যাকসিনগুলো এড়িয়ে চলতে হবে কারন তত্ত্বগতভাবে বলা হয় যে, যেসব রোগী উচ্চমাত্রায় ইমিউনোসাপ্রেসিভ ঔষধ বা বায়োলজিকস পাচ্ছে তাদের ক্ষেত্রে ইনফেকশন হওয়ার ঝুকি আছে।

যৌন জীবন, গর্ভাবস্থা, জন্মনিয়ন্ত্রন বিষয়ক পরামর্শ কি?
এই রোগে স্বাভাবিক যৌন কার্য এবং গর্ভাবস্থায় উপর কোন বাধানিষেধ নেই। তদুপরি যেসব রোগীরা ঔষধ খাচ্ছে তাদেরকে ভ্রূনের উপর এসব ঔষধের সম্ভাব্য প্রভাব সম্পর্কে সতর্ক হতে হবে। রোগীদেরকে জন্ম নিরোধক এবং গর্ভাবস্থার ব্যাপারে তাদের ডাক্তারের সাথে পরামর্শ নেয়ার জন্য উপদেশ দেয়া হয়ে থাকে।