



SHARE



PREs
paediatric
rheumatology
european
society

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

ডাফেসিয়িনেসী অফ আইএল-১ রসিপেটর এন্টাগোনিস্ট (ডআইআরএ)

ববিরণ 2016

ডআইআরএ কি/

এটা কি?

বরিল জনিগত রোগ। আক্রান্ত শিশুরা মারাত্মক চর্মরোগ ও হাড়ের প্রদাহে ভোগে। ফুসফুসও আক্রান্ত হয়। চিকিৎসা না করলে ভয়াবহ পঙ্গুত্ব, এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

প্রকরণ কমন?

খুবই বিরল। বর্তমানে পৃথিবীব্যাপী মাত্র ১০ জন রোগী সনাক্ত করা হয়েছে।

এ রোগের কারণ কি?

এটা জনিগত রোগ। দায়ী জনিকি আইএল-১ আরএন বলা হয়। এটা আইএল-১ আরএন নামক একটি প্রোটিন প্রস্তুত করে যা প্রাকৃতিকভাবে প্রদাহ সত্ত্বে যাওয়ার ক্ষমতেরে ভূমিকা রাখে। আইএল-১ আরএ, আইএল-১ নামক প্রোটিনকে নপিকেষ করে। যা শরীরেরে একটি শক্তিশালী প্রদাহ বাহক। আইএল-১ জনি মডিটেশন হলে ডআইআরএ হয় যখনে শরীর আইএল-১ আরএ তরী করতে পারে না। তখন, আইএল-১ আর বাধা প্রদান করতে পারে না এবং রোগীর প্রদাহ শুরু হয়।

কভাবে রোগ প্রাপ্ত হয়?

অটোজমাল বসিসেডি হিসাবে (লঙ্গরে সাথে সম্পর্কযুক্ত নয় এবং বাবা মায়েরে কডেই রোগেরে বশেষিট্য বহন করে না)। এর মান হচ্ছ ডআইআরএ হতে হলে দুইটা মডিটেটেডে জনি প্রয়োগ হব, একটি পিতা ও অন্যটা মাতা হতে প্রাপ্ত। বাবা মা দুইজনই হবনে ক্যারিয়ার (যাদেরে রোগ নয় বরং জনিরে মডিটেটেডে কপরিয়ছে), রোগী নয়। এরকম পতিমাতার পরবর্তী সন্তানেরে ২৫% এর ডআইআরএ আক্রান্ত হবার সম্ভাবনা রয়েছে। গর্ভকালে রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কনে আমার বাচ্চার রোগটি হিল? এটা কি প্রতিকারেরে পথযোগ্য?

কারণ বাচ্চাটী ডিআইআরএ রোগে জন্য প্রয়োজনীয় মিউটটেডে জিনগুলো সহ জন্মগ্রহণ করেছে।

এটীকী সংক্রামক ?

না

প্রধান লক্ষণসমূহ কীকী ?

চর্ম ও হাড়েরে প্রদাহ। চর্মে প্রদাহেরে জন্য চামড়া লাল হয় যায়। পুঁজ জমে ও খসখসে হয়ে যায়। এই পরবর্তন শরীরেরে যেকোন স্থানে হতে পারে। চামড়ার সমস্যা এমনতিহে হতে পারে, আবার আঘাত দ্বারা বড়ে যতে পারে। উদাহরণস্বরূপ শরীতে ক্যানুলা প্রায়ই প্রদাহেরে সৃষ্টি করে। হাড়েরে প্রদাহেরে কারণে হাড় ফুলে যায় এবং বশীর ভাগ সময় এর উপরভাগেরে চামড়া লাল ও উষ্ণ হয় যায়।

অনকে হাড়, যমেন হাত, পা ও পাজরেরে হাড় আক্রান্ত হতে পারে। প্রদাহ সাধারণত হাড়েরে উপরভাগেরে প্রদা বা পরেইসটিয়ামে হয়। পরেইসটিয়াম খুবই ব্যথা সংবদনশীল। কাজহে আক্রান্ত শিশু প্রায়ই খটিখটি ও দুর্দশাগ্রস্থ হয়। এজন্য খাদ্যগ্রহণে অনীহা ঘটে ও দৈহিক বৃদ্ধি বাধাপ্রাপ্ত হয়। ডিআইআরএ তে অস্থিসন্ধিরি প্রদাহ সাধারণত ঘটে না। ডিআইআরএ রোগীদেরে নখে বক্রিতিদখো যতে পারে।

রোগটীকী সকলেরে ক্ষেত্রে একই রকম ?

সকলহে মারাত্মক ভাবে অসুস্থ হয়। তবে এটীকী শিশুর ক্ষেত্রে একইরকম নয়। এমনকী একই পরিবারেরে আক্রান্ত সদস্যরা ও সমানভাবে অসুস্থ হয় না।

বড় ও ছোটদেরে রোগ কী একই রকম ?

ডিআইআরএ কেবলমাত্র শিশুদেরে মধ্যহে সনাক্ত হয়েছে। অতীতে, কার্যকর চিকিৎসা সহজলভ্য হওয়ার পূর্বে এসকল শিশুরা প্রাপ্তবয়স্ক হবার পূর্বেই মৃত্যুবরণ করত। তাই, প্রাপ্তবয়স্কদেরে ক্ষেত্রে ডিআইআরএর লক্ষণসমূহ অজানা।