



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

মভোলোনেটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি (এম কে ডি) অথবা হাইপার আইজিডি সনিড্রোম

ববিরণ 2016

এম কে ডি কি?

এটা কি?

মভোলোনেটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি একটি জন্মগত রোগ এটা শারীরিক প্রক্রিয়ার একটি জন্মগত ত্রুটি। রোগীর বার বার জ্বররে সাথে অন্যান্য নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যথা সহ লসিকা গ্রন্থি ফুলে যাওয়া (বিশেষ ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, বর্মি, পাতলা পায়খানা, গড়ি ব্যাথা ও ফোলা, তীব্রভাবে আক্রান্ত বাচ্চার শৈবে জীবন সহায়ক জ্বর, বাধাগ্রস্থ বৃদ্ধি, চোখে দৃষ্টিশক্তি কম এবং কডিনীর ক্ষতি হতে পারে। অনেকে বাচ্চার রক্তরে উপাদান, ইমিউনোগ্লোবুলিন ডিবিড়ে যেতে পারে যে কারণে একে হাইপার আইজিডি পরিওডিক ফিভার সনিড্রোমও বলে।

এটা কতটা সাধারণ?

এটা একটি বিরল রোগ, এটা সকল জাতের মানুষরে হয় কিন্তু ডাচদরে মধ্যে বেশী। এমনকি নিন্দোরল্যান্ডেও এটা অনেকে কম হয়। জ্বর প্রথম ছয় বছরে মধ্যেই শুরু হয় বিশেষ ভাবে প্রথম বছরেই এম কে ডি রোগে হলে ময়ে সমানভাবে আক্রান্ত হয়।

রোগটির কারণ কি?

মভোলোনেটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি একটি জন্মগত রোগ। দায়ী জনিকে এম কে ডি বলে। এই জনি মভোলোনেটে কাইনজে প্রোটিন তরী করে। মভোলোনেটে কাইনজে একটি প্রোটিন যা শরীররে জন্ম প্রয়োগনীয় রাসায়নিক বক্রিয়া করে। বক্রিয়াটি হলে মভোলোনেটে কাইনজে এসডি হতে ফসফোমভোলোনেটিক এসডি তরী হওয়া। এই রোগীদের দুই কপি এমডিকে জনিই ক্ষতগ্রস্ত থাকে ফলে মভোলোনেটে কাইনজে এনজাইম সম্পূর্ণরূপে কাজ করনো। এর ফলে মভোলোনেটিক এসডি শরীররে জমে যায় যা জ্বররে সময় প্রবাবে মধ্যে দিয়ে বরে হয়ে যায়। ফলে বারবার জ্বর হয়। এম ডিকে জনি মডিটেশন হলে সবচেয়ে তীব্র রোগ হয়। যদিও কারণটা জন্মগত তবে টিকা দান, ভাইরাল ইনফেকশন, আঘাত বা মানষিক দুশ্চিন্তার কারণেও জ্বর হতে পারে।

এটা কি জগত?

মভোলোনেটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি একটি জন্মগত অটোসোমাল রেসেসিভ রোগ। এর মান হলে এই রোগ

---

হওয়ার জন্য বাবা মা উভয়ের থেকে মডিটেটেডে জন্ম আসে। সজেন্য বাবা মা উভয়েই রোগের বাহক রোগী নয়। এই ধরনের জুটির ক্ষেত্রে পরবর্তী বাচ্চার ক্ষেত্রে মতোলে নটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি হবার সম্ভাবনা ১ঃ৪।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হলো? এটা কি পরিতরিত করা যায়?  
শিশুটির রোগ আছে কারণ মতোলে নটে কাইনজে তরীর দুই কপজিনিই মডিটেশন হয়েছে। এটা পরিতরিত করা যায়।  
জন্মের পূর্বই এই রোগ নির্ণয় করা যায়।

এটা কি ছোঁয়াচে?  
না, তা নয়।

প্রধান উপসর্গ গুলো কি?  
প্রধান উপসর্গ হলো জ্বর। প্রায়ই তীব্র শীত বোধ হয়। জ্বর ৩-৬ দিন থাকে এর মধ্যে অনিয়মিত বিরতিতে হয় (সপ্তাহ থেকে মাস) জ্বরের সাথে নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যাথা সহ লসিকা গরন্থি ফোলা (বিশেষ ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, মাথা ব্যথা, গলা ব্যথা, মুখে ঘা, পটে ব্যথা, বমি, পাতলা পায়খানা, গরি ব্যথা ও ফোলা, তীব্র ভাবে আক্রান্ত বাচ্চাদের জীবন সংহারক জ্বর বৃদ্ধি বাধাগ্রস্থ, দৃষ্টিশক্তি ক্রমশ ও কডিনীর ক্ষতি হয়।

রোগটি সব শিশুরই একই রকম?

†ivMwU mevi †ÿİ GKB iKg bql GgbwU GKB wkii †ÿİ †ivİMi aib, mgq I Zxe<sup>a</sup>Zv  
wewfbœ mgİq wewfbœ nİZ cvİil

রোগটি বড়দের ও ছোটদের মধ্যে পার্থক্য আছে?

রোগী যত বড় হতে থাকে জ্বর ততই কম ও মাত্রা কমতে থাকে। কিন্তু রোগটি থাকেই। কছু বয়স্ক রোগীদের অস্বাভাবিক আমষি জমে যাওয়ার কারণে অ্যামাইলয়ডোসিসিনামেরে রোগ হয়।