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

মেভালোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি (এম কে ডি) অথবা হাইপার আইজিডি সিনড্রোম

বিবরণ 2016

এম কে ডি কি?

এটা কি?

মেভালোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি একটি জিনগত রোগ এটা শারীরিক প্রক্রিয়ার একটি জন্মগত ত্রুটি। রোগীর বার বার জ্বরের সাথে অন্যান্য নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যথাসহ লসিকা গ্রন্থি ফুলে যাওয়া (বিশেষ ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, বমি, পাতলা পায়খানা, গিড়া ব্যাথা ও ফোলা, তীব্রভাবে আক্রান্ত বাচ্চার শৈশবে জীবন সহায়ক জ্বর , বাধাগ্রস্থ বৃদ্ধি, চোখের দৃষ্টিশক্তি কম এবং কিডনীর ক্ষতি হতে পারে। অনেকে বাচ্চার রক্তের উপাদান, ইমিউনো গ্লোবিউলিন ডি বেড়ে যেতে পারে যে কারনে একে হাইপার আই জি ডি পিরিওডিক ফিভার সিনড্রোমও বলে।

এটা কতটা সাধারন ?

এটা একটি বিরল রোগ, এটা সকল জাতির মানুষের হয় কিন্তু ডাচদের মধ্যে বেশী। এমনকি নেদারল্যান্ডেও এটা অনেক কম হয়। জ্বর প্রথম ছয় বছরের মধ্যেই শুরু হয় বিশেষ ভাবে প্রথম বছরেই এম জে ডি রোগে ছেলে মেয়ে সমানভাবে আক্রান্ত হয়।

রোগটির কারণ কি?

মেভালোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি একটি জন্মগত রোগ। দায়ী জিনকে এম কে ডি বলে। এই জিন মেভালোনেট কাইনেজ প্রোটিন তৈরী করে। মেভালোনেট কাইনেজ একটি প্রোটিন যা শরীরের জন্য প্রয়োজনীয় রাসায়নিক বিক্রিয়া করে। বিক্রিয়াটি হলো মেভালোনেট কাইনেজ এসিড হতে ফসফোমেভালোনিক এসিড তৈরী হওয়া। এই রোগীদের দুই কপি এমডিকে জিনই ক্ষতিগ্রস্ত থাকে ফলে মেভালনেট কাইনেজ এনজাইম সম্পূর্ণরূপে কাজ করেনা। এর ফলে মেভালোনিক এসিড শরীরে জমে যায় যা জ্বরের সময় প্রস্রাবের মধ্যে দিয়ে বের হয়ে যায়। ফলে বারবার জ্বর হয়। এম ডিকে জিন মিউটেশন হলে সবচেয়ে তীব্র রোগ হয়। যদিও কারনটা জন্মগত তবে টিকা দান, ভাইরাল ইনফেকশন, আঘাত বা মানষিক দুশ্চিন্তার কারনেও জ্বর হতে পারে।

এটা কি জিগত ?

মেভালোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি একটি জিনগত অটোসোমাল রিসেসিভ রোগ। এর মানে হলো এই রোগ

হওয়ার জন্য বাবা মা উভয়ের থেকে মিউটেটেড জিন আসে। সেজন্য বাবা মা উভয়েই রোগের বাহক রোগী নয়। এই ধরনের জুটির ক্ষেত্রে পরবর্তী বাচ্চার ক্ষেত্রে মেভোলোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি হবার সম্ভাবনা ১ঃ৪।

আমার বাচ্চার কেন এই রোগ হলো ? এটা কি প্রতিরোধ করা যায় ?
শিশুটির রোগ আছে কারন মেভোলোনেট কাইনেজ তৈরীর দুই কপি জিনই মিউটেশন হয়েছে। এটা প্রতিরোধ করা যায়। জন্মের পূর্বেই 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 ব্যাথাসহ লসিকা গ্রন্থি ফোলা (বিশেষ ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, মাথা ব্যথা, গলা ব্যথা, মুখে ঘা, পেটে ব্যথা, বমি, পাতলা পায়খানা, গিরা ব্যাথা ও ফোলা, তীব্র ভাবে আক্রান্ত বাচ্চাদের জীবন সংহারক জ্বর বৃদ্ধি বাধাগ্রস্থ, দৃষ্টি শক্তি ক্ষীন ও কিডনীর ক্ষতি হয়।

রোগটি সব শিশুরই একই রকম ?
†ivMwU mevi †ÿ‡Î GKB iKg bq| GgbwU GKB wkïi †ÿ‡Î †iv‡Mi aib, mgq I Zxe«Zv wewfbœ mg‡q wewfbœ n‡Z cv‡i|

রোগটি বড়দের ও ছোটদের মধ্যে পার্থক্য আছে ?
রোগী যত বড় হতে থাকে জ্বর ততই কম ও মাত্রা কমতে থাকে। কিন্তু রোগটি থাকেই। কিছু বয়স্ক রোগীদের অস্বাভাবিক আমিষ জমে যাওয়ার কারনে অ্যামাইলয়েডোসিস নামের রোগ হয়।