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

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

বিবরণ 2016

রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা

রোগটি কিভাবে নির্ণয় করা যায় ?

কিছু রাসায়নিক পরীক্ষা ও জিন বিশ্লেষন করে রোগটি নির্ণয় করা যায়।
প্রস্রাবে অস্বাভাবিক উচ্চমাত্রার মেভালোনিক এসিড পাওয়া যায়। বিশেষ পরীক্ষার মাধ্যমে মেভালোনেট কাইনেজ এনজাইম এর কার্যক্রম রক্তে ও ত্বকে মাপা হয়। ডিএনএতে জিন বিশ্লেষন করে এম কে ডি জিন পাওয়া যায়।
সেরাম আই জি ডি দিয়ে এখন আর রোগটি নির্ণয় করা হয় না।

পরীক্ষাটির গুরুত্ব কি?

যেমনটি উপরে বলা হয়েছে ল্যাবরেটরি টেষ্টে রোগ নির্ণয়ের জন্য গুরুত্বপূর্ণ।
রোগের উপসর্গকালীন প্রদাহের মাত্রা বোঝার জন্য ইএসআর, সিআরপি, সেরাম অ্যামাইলয়েড এ প্রোটিন, হোল ব্লাড কাউন্ট এবং ফিব্রিনোজেন পরীক্ষা গুরুত্বপূর্ণ রোগী ভাল হয়ে যাবার পরেও এই পরীক্ষা করে দেখা হয় স্বাভাবিক হয়েছে কিনা।
প্রোটিন ও লোহিত রক্ত কনিকা দেখার জন্য প্রস্রাব পরীক্ষা করা হয়। রোগের উপসর্গ থাকাকালীন ক্ষনস্থায়ী পরিবর্তন হতে পারে। অ্যামাইলয়েডোসিস হলে সবসময়ই প্রস্রাবে প্রোটিন পাওয়া যায়।

এটা কি চিকিৎসা যোগ্য বা নিরাময় যোগ্য ?

রোগটি সম্পূর্ণ নিরাময়যোগ্য নয় এমনকি রোগটি নিয়ন্ত্রনের জন্য কার্যকরী কোন চিকিৎসা নেই।

চিকিৎসা কি?

এই রোগের চিকিৎসা হলো নন ষ্টেরয়েডাল অ্যান্টিইনফ্লামেটরী ড্রাগ যেমন ইন্ডোমেথাসিন, কর্টিকোস্টেরয়েড যেমন প্রেডনিসোলোন এবং বায়োলজিক এজেন্ট যেমন এটানারসেপ্ট অথবা এনকিনরা। এর মধ্যে কোনটিই একক ভাবে কার্যকর নয় বরং সবগুলো একত্রে কিছু রোগী উপকৃত হয়। এদের কার্যকারিতা পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া মুক্ত কিনা প্রমানিত নয়।

ঔষধরে পার্শ্বপ্রতক্রিয়া কি?
কোন ঔষধ ব্যাবহৃত হল তার উপর পার্শ্বপ্রতক্রিয়া নর্িভর কর। এন এস এ আই ডি মাথা ব্যাথা, পটে আলসার এবং কডিনী ক্ষতগি্রস্থ কর। কর্টকিোষ্টরেয়ডে এবং বায়োলজকি এজন্টে জীবানু সংক্রমনরে সম্ভাবনা বাড়য়ি দয়ে। এছাড়াও কর্টকিোষ্টরেয়ডেরে অনকে পার্শ্বপ্রতক্রিয়া আছ।

কতদনি চকিৎিসা করতে হবে ?
সারাজীবন চকিৎিসাদবোর কোন তথ্য নইে। রোগী যত বড় হয়। রোগরে প্রকোপ ততোই কমতে থাকে তাই রোগী ভাল থাকলে ঔষধ কময়ি দয়োর চষ্টো করাই শ্রয়ে।

অপ্রচলতি বা পরপিূরক চকিৎিসা কি?
পরপিূরক চকিৎিসা ব্যাবস্থার কোন তথ্য প্রকাশতি হয়নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনরে পরীক্ষা করতে হবে ?
যসেব বাচ্চা চকিৎিসা পাচ্ছে তাদরে বছরে অন্তত দুইবার প্র¯্রাব বা রক্ত পরীক্ষা করতে হব।

রোগটি কোন বয়স পর্যন্ত থাকে ?
এটা সারাজীবনরে রোগ যদওি সময়রে সাথে সাথে রোগরে তীব্রতা কমে যায়।

রোগটি ভাল হবার সম্ভাবনা কতটুকু ?
মভোলোনটে কাইনজে ডফেসিয়িন্সে িএকটি সারাজীবনরে রোগ যদওি পরবর্তীতে এর তীব্রতা কমে যায়। খুব বরিল হলওে রোগীর অ্যামাইলয়ডোসসি হয়ে কডিনী ক্ষতগি্রস্ত হতে পার। তীব্রভাবে আক্রান্ত ক্ষত্রে মানবকি প্রতবিন্ধতিা এবং রাতকানা হতে পার।

এটা কি সম্পূর্ণ ভালো হয় ?
না, এটা একটি জন্মগত রোগ।