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 টেস্ট 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 কণিকা দেখার জন্য প্রস্রাব পরীক্ষা করা হয। রোগের উপসর্গ থাকাকালীন ক্ষণস্থায়ী 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 ইনডোমেথাসিন, 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।

ঔষধের পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কি?
কোন ঔষধ ব্যাবহৃত হল তার উপর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নির্ভর করে। এন এস এ আই ডি মাথা ব্যাথা, পেটে আলসার এবং কিডনী ক্ষতিগ্রস্থ করে। কর্টিকোষ্টেরয়েড এবং বায়োলজিক এজেন্ট জীবানু সংক্রমনের সম্ভাবনা বাড়িয়ে দেয়। এছাড়াও কর্টিকোষ্টেরয়েডের অনেক পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া আছে।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে ?
সারাজীবন চিকিৎসাদেবার কোন তথ্য নেই। রোগী যত বড় হয়। রোগের প্রকোপ ততোই কমতে থাকে তাই রোগী ভাল থাকলে ঔষধ কমিয়ে দেয়ার চেষ্টা করাই শ্রেয়।

অপ্রচলিত বা পরিপূরক চিকিৎসা কি?
পরিপূরক চিকিৎসা ব্যাবস্থার কোন তথ্য প্রকাশিত হয়নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনের পরীক্ষা করতে হবে ?
যেসব বাচ্চা চিকিৎসা পাচ্ছে তাদের বছরে অন্তত দুইবার প্রস্রাব বা রক্ত পরীক্ষা করতে হবে।

রোগটি কোন বয়স পর্যন্ত থাকে ?
এটা সারাজীবনের রোগ যদিও সময়ের সাথে সাথে রোগের তীব্রতা কমে যায়।

রোগটি ভাল হবার সম্ভাবনা কতটুকু ?
মেভোলোনেট কাইনেজ ডেফিসিয়েন্সি একটি সারাজীবনের রোগ যদিও পরবর্তীতে এর তীব্রতা কমে যায়। খুব বিরল হলেও রোগীর অ্যামাইলয়ডোসিস হয়ে কিডনী ক্ষতিগ্রস্ত হতে পারে। তীব্রভাবে আক্রান্ত ক্ষেত্রে মানবিক প্রতিবন্ধিতা এবং রাতকানা হতে পারে।

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