



<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 ব্যথাসহ লসিকা গ্রন্থি ফুলে যাওয়া (বিশেষে 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, ইমউনোগ্লোবুলিন 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 নদোরল্যান্ডেও এটা অনেকে কম হয়। জ্বর প্রথম ছয় বছরে মধ্যেই শুরু হয় বিশেষে 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 ফসফোমভোলোনিক এসডি তরী হওয়া। এই রোগীদের দুই কপি এমডিকে জনিই ক্ষতগ্রস্ত থাকে ফলে মভোলোনেটে কাইনজে এনজাইম সম্পূর্ণরূপে কাজ করনো। এর ফলে মভোলোনিক এসডি শরীরে 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 উভয়ে থেকে মডিটেটেডে জনি আসে। সজেন্য বাবা মা উভয়েই রোগে বাহক রোগী নয়। এই ধরনের জুটরি ক্ষেত্রে পরবর্তী বাচ্চার ক্ষেত্রে মতোলে নটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসি হবার সম্ভাবনা ১ঃ৪।

আমার বাচ্চার কনে এই রোগ হলো? এটা কি পরিতরোধ করা যায়?

শিশুটির রোগ আছে কারণ মতোলে নটে কাইনজে তরৌর দুই কপি জিনিই মডিটেশন হয়েছে। এটা পরিতরোধ করা যায়। জন্মের পূর্ববেই এই রোগ নরিণয় করা যায়।

এটা কি ছেঁয়াচে?

না, তা নয়।

প্ৰধান উপসর্গ গুলো কি?

প্ৰধান উপসর্গ হলো জ্বর। প্ৰায়ই তীব্র শীত বোধ হয়। জ্বর ৩-৬ দিন থাকে এর মধ্যে অনিয়মতি বরিততি হয় (সপ্তাহ থেকে মাস) জ্বরের সাথে নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যাথাসহ লসিকা গরন্থি ফোলা (বশিষে 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 বাধাগরস্থ, দৃষ্টিশক্তি ক্শীন 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। কিছু বয়স্ক রোগীদের অস্বাভাবিকি আমষি জমে যাওয়ার কারণে অ্যামাইলয়ডোসিনামেরে রোগ হয়।

রোগ নরিণয় ও চকিৎসা

রোগটি কিভাবে নরিণয় করা যায়?

কছু রাসায়নিকি পরীক্ষা ও জনি বশিল্ষেন করে রোগটি নরিণয় করা যায়।

প্ৰস্রাবে অস্বাভাবিকি উচ্চমাত্রার মতোলে নকি এসডি পাওয়া যায়। বশিষে পরীক্ষার মাধ্যমে মতোলে নটে কাইনজে এনজাইম এর কার্যকরম রকতে ও ত্বকে মাপা হয়। ডএনএত জনি বশিল্ষেন করে এম কি ডি জিনি পাওয়া যায়। সরোম আই ডি জি দিয়ে এখন আর রোগটি নরিণয় করা হয় না।

---

পরীক্ষাটির গুরুত্ব কি?

যমেনটি উপরে বলা হয়েছে ল্যাবরটরি টেষ্ট রোগ নির্ণয়ের জন্য গুরুত্বপূর্ণ।

রোগের উপসর্গকালীন প্রদাহের মাত্রা বোঝার জন্য ইএসআর, সআরপি, সরোম অ্যামাইলয়ডে এ প্রোটিন, হোল ব্লাড কাউন্ট এবং ফিব্রিনোজেনে পরীক্ষা গুরুত্বপূর্ণ রোগী ভাল হয়ে যাবার পরও এই পরীক্ষা করে দেখা হয় স্বাভাবিক হয়েছে কিনা।

প্রোটিন ও লেহিত রক্ত কনিকা দেখার জন্য পরস্রাব পরীক্ষা করা হয়। রোগের উপসর্গ থাকাকালীন কখনস্থায়ী পরবর্তন হতে পারে। অ্যামাইলয়ডোসিস হলে সবসময়ই পরস্রাবে প্রোটিন পাওয়া যায়।

এটা কি চিকিৎসাযোগ্য বা নিরাময়যোগ্য?

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

চিকিৎসা কি?

এই রোগের চিকিৎসা হলো নন স্টেরয়েডাল অ্যান্টিইনফ্লামটোরী ড্রাগ যমেন ইন্ডোমথাসিন, করটিকোস্টেরয়েডে যমেন প্রডেনসিটোলোন এবং বায়োলজিক এজেন্ট যমেন এটানারসপেট অথবা এনকনিরা। এর মধ্যে কোনটাই একক ভাবে কার্যকর নয় বরং সবগুলো একত্রে কিছু রোগী উপকৃত হয়। এদের কার্যকারিতা পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া মুক্ত কিনা পরামর্শ নয়।

ঔষধের পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কি?

কোন ঔষধ ব্যবহৃত হলে তার উপর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নির্ভর করে। এনএসএ আই ডিমাথা ব্যাথা, পটে আলসার এবং কডিনী কষতগ্নিস্থ করে। করটিকোস্টেরয়েডে এবং বায়োলজিক এজেন্ট জীবানু সংক্রমনরে সম্ভাবনা বাড়িয়ে দেয়। এছাড়াও করটিকোস্টেরয়েডেরে অনেকে পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া আছে।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে?

সারাজীবন চিকিৎসাদেবোর কোন তথ্য নেই। রোগী যত বড় হয়। রোগের পরকোপ ততই কমতে থাকে তাই রোগী ভাল থাকলে ঔষধ কমিয়ে দেয়ার চেষ্টা করাই শ্রেয়।

অপ্রচলিত বা পরপূরক চিকিৎসা কি?

পরপূরক চিকিৎসা ব্যবস্থার কোন তথ্য প্রকাশিত হয়নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনের পরীক্ষা করতে হবে?

যেসব বাচ্চা চিকিৎসা পাচ্ছে তাদের বছরে অন্তত দুইবার পরস্রাব বা রক্ত পরীক্ষা করতে হবে।

---

রোগটিকে কখন বয়স পর্যন্ত থাকে ?

এটা সারাজীবনরে রোগ যদিও সময়ের সাথে সাথে রোগের তীব্রতা কমে যায় ।

রোগটি ভাল হবার সম্ভাবনা কতটুকু ?

মতোলে কখনো কাইনেজে ডেফেসিয়নেসি একটি সারাজীবনরে রোগ যদিও পরবর্তীতে এর তীব্রতা কমে যায় । খুব বিরল হলেও রোগীর অ্যামাইলয়ডোসিস হয়ে কডিনী ক্షতগিরসত হতে পারে । তীব্রভাবে আক্রান্ত ক্షতেরে মানবিক পরতবিন্ধতি এবং রাতকানা হতে পারে ।

এটা কিসম্পূর্ণ ভালো হয় ?

না, এটা একটি জন্মগত রোগ ।

দনৈন্দনি জীবন

রোগের কারণে রোগী বা তার পরিবারেরে দনৈন্দনি জীবন কভাবে ক্షতগিরসত হয়?

বারবার আক্রান্ত হয়ে স্বাভাবিক জীবন নষ্ট হয় এর রোগী বা তার বাবা মায়েরে কর্মজীবনরে সমস্যা হয় । সঠিক রোগ নির্ণয়ে দরৌ হলে বাবা মায়েরে উদ্বগে হয় এবং কখনো কখনো অপর্যয়ে জনীয় পরীক্ষা করা হয় ।

স্কুলে যেতে পারবে কি?

বারবার আক্রান্ত হলে স্কুলে উপস্থিতিকমে যায় । শিক্ষকদেরে রোগটি সম্মন্ধে অবহতি করতে হবে এবং স্কুলে উপসর্গ হলে কিকরতে হবে তা বলতে হবে ।

খলোধুলা করতে পারবে ?

খলোধুলায় কখন অসুবিধা নহে । কিন্তু খলোয় বা অনুশীলনে বারবার অনুপস্থতিরি জন্ম পরতযিে গতিমূলক খলোয় অংশগরহন অনশিচতি হতে পারে ।

সব কিছু খতে পারবে ?

বশিষে কখন খাবার নহে ।

ঋতু কিরে রোগকে পরভাবতি করতে পারে ?

না, পারে না ।

---

বাচ্চাককে টেকিকা দয়ো যাবে ?

হ্যাঁ, শিশুককে টেকিকা দয়ো যাবে এবং দতিহে হবহে যদতিও এর জনয জ্বর হতে পারে।

যাহে াক শিশু যদচিকিৎসাদীন থাকে তবহে চিকিৎসককে লাইভ এটনুয়টেডে ভ্যাকসনি দয়োর আগহে জানাতহে হবহে।

দাম্পত্য জীবন, সন্তান জন্মদান বা জন্ম নয়িন্তরন ?

মভোলহে ানটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসরিহে াগরে রে াগী স্বাভাবকি দাম্পত্য জীবন যাপন ও সন্তান নতিহে পারবহে।

গর্ভকালীন সময়হে রে াগরে পরকহে াপ কমহে যায়। একই বর্ধতি পরবারহে মধ্যহে বয়িহে না হলে একই রে াগরে বাহকহে

সঙ্গহে বয়িহে সম্ভাবনা ক্ষীন। সঙ্গী যদমিভোলহে ানটে কাইনজে ডফেসিয়িনেসরিহে াগরে বাহক না হন তবহে তাদহে

সন্তানদহে এই রে াগ হবহে না।