



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

মাজদে কী

ববিরণ 2016

মাজদে কী?

এটা কী?

মাজদে সনিড্রোম একটি বিরল জেনেটিক রোগ। আক্রান্ত শিশুরা বার বারে দীর্ঘময়োদী মালটফি কাল ডসিইরাইথ্রোপোয়েটিক এনমিয়া (সডিএ) ও ইনফলামটোরী ডারমাটোসিসি ভোগে।

পরকোপ কমন?

খুবই বিরল এবং কবেলমাত্র মধ্যপ্রাচ্যে (জর্ডান, টার্কীর) কিছু পরিবারে পাওয়া যায়। প্রকৃত প্রাদুর্ভাব ১০ লক্ষে ১ জনেও কম।

রোগটির কারণ কী?

ক্রোমোজোম ১৮ পতি অবস্থতি এলপআইএন ২ জনি, যা লপিনি-২ প্রুে টিনিটিকে কোড করে তার মডিটেশনে কারণে এই রোগ হয়। গবেষণা বশির্বাস করনে যে, এই প্রুে টিনিট লপিডি মটোবলজিমে সাথে সম্পর্কযুক্ত। তবে মাজদে সনিড্রোমে কোন ধরনের চরবরি অস্বাভাবিকতা পাওয়া যায় নি।

লপিনি-২ প্রুদাহ নয়িন্তরণ ও কোষ বিভাজনে ও ভূমিকা রাখতে পারে।

এলপআইএন২ জনিরে মডিটেশন লপিনি ২ এর গঠন ও কাজকে পরবির্ততি করে। এসকল জনিগত পরবির্তন কভিাবে হাড়েরে রোগ, রক্তশূন্যতা ও চরমরে প্রুদাহ করে তা এখনো পরষিকার নয়।

এটিকি বংশগত?

এটা অটোজমাল রসিসেভি হিসাবে উত্তরাধীকার সূত্রে প্রাপ্ত (তার মানে এটা লিঙ্গের সাথে সম্পৃক্ত নয় এবং বাবা মা কারো মাঝে এ রোগের লক্ষণ থাকা জরুরী নয়)। মাজদে সনিড্রোম থাকার জন্য দুটো মডিটটেডে জনি থাকা প্রুয়ে জন যার একটি বাবা ও অন্যটি মা থেকে আসবে। কাজেই বাবা মার প্রুত্থকেই ক্যারিয়ার (একজন ক্যারিয়ারেরে কবেল একটি মডিটটেডে কপি থাকে, কনিতু রোগ থেকে না) এবং তারা রোগী নয়। যদিও স্বভাবতই ক্যারিয়ারেরে রোগেরে লক্ষণ প্রুকাশ করে না, কিছু বাবা মার মধ্যে সেরিয়াসিসি নামক চরমরোগ দেখা যায়। মাজদে সনিড্রোমে আক্রান্ত শিশুদেরে পতিমাতার পরবতীরতে একই রোগে আক্রান্ত সন্তান জন্মদানের সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ।

গর্ভাবস্থায় রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার সন্তানরে এই রোগ হল? এটিকি পরিত্রাধ যোগ্য?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সেরডিটটেডে জনি নিয়ে জনমগ্ৰহণ করেছে যা মাজদে সনিডুরে ম করে।

এটিকি সংক্রামক?

না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি?

করনকি রকিারনেট মালটফি কাল অস্টোমায়লোইটসি (সআরএমও) কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপে য়টেকি এনমিয়া (সডিএ) এবং ইনফলে মটেরী ডারমাটোসিস। এই রোগরে সাথে সম্পূক্ত সআরএমও এর সাথে এককভাবে সংঘটিত সআরএমও পার্থক্য করা যায় কম বয়সে (এক বছর বয়সরে মধ্যযে) শুরু হওয়া, ঘন ঘন হওয়া, সংকষ্পিত ও খুবই কম প্রশমন এবং এই সত্যা দ্বারা যে সম্ভবত এটি আজীবনরে রোগ, যাতে বৃদ্ধি বিযহত হয় এবং অঙ্গবিকৃতি দেখা যায়। সডিএ তে রক্তেও মরুরজ্জুতে মাইকরোসাইটোসিস দেখা যায়। এটি বিভিন্নমাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চারন পরয়ে জন হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চরমরে পরদাহ সাধারণত সুইট সনিডুরে ম, কনি্তু পাসটুলোসিস ও হতে পরে।

কিকি জটিলতা হতে পারে?

সআরএমও হতে বেশে কিছু জটিলতা, যমেন বৃদ্ধি বিযহত হওয়া এবং কনট্রাকচার নামক অস্থসিনধরি বিকৃতি হতে পারে যা আক্রান্ত পরতয়ঙ্গরে স্বাভাবিকি নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে কলানতি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপে য়টেকি এনমিয়ার জটিলতা অল্প হতে প্রকট আকাররে হতে পারে।

রোগটিকি সকল বাচচার ক্ষতেরে একই?

যহেতু রোগটি খুবই বিরল, তাই এর লক্ষণসমূহরে প্রকারভদে সম্প্রক্রে খুব কমই জানা আছে। যকোন ক্ষতেরে লক্ষণসমূহরে মাত্রার পার্থক্য পরলিক্ষতি হয় যা মৃদু আকার হতে প্রকট আকার ধারন করতরে পারে।

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষতেরে রোগরে প্রকার কিনি?

এ রোগরে স্বাভাবিকি গতি সম্প্রক্রে খুব কম জানা আছে। যকোন ক্ষতেরে প্রাপ্তবয়স্ক রোগী বেশী অক্ষমতা ও জটিলতা ভোগ করে।