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

# মাজদে কি

ববিরণ 2016

## মাজদে কি?

### এটা কি?

মাজদে সনিড্রে াম একটি বিরিল জনেটেকি রে াগ। আক্রান্ত শশিুরা বার বারে দীর্ঘময়োদী মালটফিে াকাল ডসিইরাইথ্রে াপে ায়টেকি এনমিয়িা (সডিএি) ও ইনফ্লামটেে ারী ডারমাটে াসসিে ভে াগে।

### প্রকে াপ কমেন ?

খুবই বরিল এবং কবেলমাত্র মধ্যপ্রাচ্যরে (জর্ডান, টার্কীর) কছিু পরবিারে পাওয়া যায়। প্রকৃত প্রাদুর্ভাব ১০ লক্ষে ১ জনরেও কম।

### রে াগটরি কারণ কি?

ক্রে ামজে াম ১৮ পতিে অবস্থতি এলপআিইএন ২ জনি, যা লপিনি-২ প্রে াটনিটকিে কে াড করে তার মউিটশেনরে কারনে এই রে াগ হয়। গবষেকরা বশি্বাস করনে য, এই প্রে াটনিটি লপিডি মটোবলজিমরে সাথে সম্পর্কযুক্ত। তবে মাজদে সনিড্রে ামে কে ান ধরনরে চর্বরি অস্বাভাবকিতা পাওয়া যায় নি।
লপিনি-২ প্রদাহ নয়িন্ত্রণ ও কে াষ বভিাজনে ও ভূমকিা রাখতে পারে।
এলপআিইএন২ জনিরে মউিটশেন লপিনি ২ এর গঠন ও কাজকে পরবির্ততি করে। এসকল জনিগত পরবির্তন কভিাবে হাড়রে রে াগ, রক্তশূন্যতা ও চর্মরে প্রদাহ করে তা এখনে া পরষ্কিার নয়।

### এটি কি বংশগত ?

এটি অটে াজমাল রসিসেভি হসিাবে উত্তরাধীকার সূত্রে প্রাপ্ত ( তার মানে এটি লঙ্গিরে সাথে সম্পৃক্ত নয় এবং বাবা মা কারে া মাঝে এ রে াগরে লক্ষণ থাকা জরুরী নয়)। মাজদে সনিড্রে াম থাকার জন্য দুটে া মউিটটেডে জনি থাকা প্রয়ে াজন যার একটি বাবা ও অন্যটি মা থকেে আসবে। কাজইে বাবা মার প্রত্যকেইে ক্যারয়িার (একজন ক্যারয়িাররে কবেল একটি মউিটটেভে কপি থাকে, কন্তিু রে াগ থকে না) এবং তারা রে াগী নয়। যদওি স্বভাবতই ক্যারয়িাররো রে াগরে লক্ষণ প্রকাশ করে না, কছিু বাবা মার মধ্যে সে ারয়িাসসি নামক চর্মরে াগ দখো যায়। মাজদে সনিড্রে ামে আক্রান্ত শশিুদরে পতিামাতার পরবতীর্তে একই রে াগে আক্রান্ত সন্তান জন্মদানরে সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ।

গর্ভাবস্থায় রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার সন্তানের এই রোগ হল ? এটি কি প্রতিরোধ যোগ্য ?
বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সে মিটোকন্ড্রিয়া জিন নিয়ে জন্মগ্রহণ করেছে যা মাতৃদেহ সঞ্চারিত হয়।

এটি কি সংক্রামক ?
না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি ?
ক্রনিক রিকারেন্ট মাল্টিফোকাল অস্টিওমায়েলাইটিস (সিআরএমও) কনজেনিটাল ডিসকেরাটোপোয়েটিক এনিমিয়া (সিডিএ) এবং ইনফ্লেমেটরী ডারমাটোসিস। এই রোগের সাথে সম্পৃক্ত সিআরএমও এর সাথে এককভাবে সংঘটিত সিআরএমও পার্থক্য করা যায় কম বয়সে (এক বছর বয়সের মধ্যে) শুরু হওয়া, ঘন ঘন হওয়া, সংক্ষিপ্ত ও খুবই কম প্রশমন এবং এই সত্যি দ্বারা যে সম্ভবত এটি আজীবনের রোগ, যাতে বৃদ্ধি ব্যহত হয় এবং অঙ্গবিকৃতি দেখা যায়। সিডিএ তে রক্তাল্পতা মেরেজ্জুতে মাইক্রোসাইটোসিস দেখা যায়। এটি বিভিন্নমাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চালন প্রয়োজন হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চর্মরোগ প্রদাহ সাধারনত সুইট সিনড্রোম, কিন্তু পাসটুলোসিস ও হতে পারে।

কি কি জটিলতা হতে পারে ?
সিআরএমও হতে বেশ কিছু জটিলতা, যেমন বৃদ্ধি ব্যাহত হওয়া এবং কনট্রাকচার নামক অস্থিসন্ধির বিকৃতি হতে পারে যা আক্রান্ত প্রত্যঙ্গের স্বাভাবিক নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে ক্লান্তি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজেনিটাল ডিসকেরাটোপোয়েটিক এনিমিয়ার জটিলতা অল্প হতে প্রকট আকারের হতে পারে।

রোগটি কি সকল বাচ্চার ক্ষেত্রে একই?
যেহেতু রোগটি খুবই বিরল, তাই এর লক্ষণসমূহের প্রকারভেদে সম্পর্কে খুব কমই জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে লক্ষণসমূহের মাত্রার পার্থক্য পরিলক্ষিত হয় যা মৃদু আকার হতে প্রকট আকার ধারন করতে পারে।

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকার কি ভিন্ন ?
এ রোগের স্বাভাবিক গতি সম্পর্কে খুব কম জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে প্রাপ্তবয়স্ক রোগী বেশী অক্ষমতা ও জটিলতা ভোগ করে।