



<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 প্রোটিনটিকে কোড করে তার মডিটেশনে কারণে এই রোগ হয়। গবেষণা বিশ্বাস করনে যে, এই প্রোটিনটি লপিডি মেটাবলিজমের সাথে সম্পর্কযুক্ত। তবে মাজদে সনিড্রোমে কোন ধরনের চরবরি অস্বাভাবিকতা পাওয়া যায় নি।

লপিনি-২ প্রদাহ নিয়ন্ত্রণ ও কোষ বিভাজনে ও ভূমিকা রাখতে পারে।

এলপআইএন ২ জনিরে মডিটেশন লপিনি ২ এর গঠন ও কাজকে পরিবর্তিত করে। এসকল জনিগত পরিবর্তন কভাবে হাডুরে রোগ, রক্তশূন্যতা ও চর্মেরে প্রদাহ করে তা এখনো পরিষ্কার নয়।

এটিকি বংশগত?

এটি অটোজমাল রিসেসিভ হিসাবে উত্তরাধীকার সূত্রে প্রাপ্ত (তার মানে এটি লিঙ্গের সাথে সম্পৃক্ত নয় এবং বাবা মা কারো মাঝে এ রোগের লক্ষণ থাকা জরুরী নয়)। মাজদে সনিড্রোম থাকার জন্য দুটো মডিটটেডে জনি থাকা প্রয়োজন যার একটি বাবা ও অন্যটি মা থেকে আসবে। কাজেই বাবা মার প্রত্যেকেই ক্যারিয়ার (একজন ক্যারিয়ারের কবেল একটি মডিটটেডে কপি থাকে, কিন্তু রোগ থেকে না) এবং তারা রোগী নয়। যদিও স্বভাবতই ক্যারিয়ারেরো রোগের লক্ষণ প্রকাশ করে না, কিছু বাবা মার মধ্যে সেরিয়াসিসি নামক চর্মরোগ দেখা যায়। মাজদে সনিড্রোমে আক্রান্ত শিশুদের পতিমাতার পরবর্তীতে একই রোগে আক্রান্ত সন্তান জন্মদানের সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ।

গর্ভাবস্থায় রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার সন্তানকে এই রোগ হল? এটুকু পরিত্রাণে যোগ্য?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সেরিডেইং জেনেটিক্সে জনগণগ্রহণ করেছে যা মাজদে সনিড্রোম করে।

এটুকু সংক্রামক?

না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি?

কর্নিক রিকারনেট মালট্রিফিকেশন অস্টিওমায়লোইটিস (সিআরএমও) কনজেনিটাল ডিসইরাইথ্রোপ্যাথিতে এনমিয়া (সিডিএ) এবং ইনফল্ট্রিমেন্টারি 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, সংকম্পিত ও খুবই কম প্রশমন এবং এই সত্য দ্বারা যে সম্ভবত এটি আজীবন রোগ, যাতে বৃদ্ধি বিঘ্নিত হয় এবং অঙ্গবিকৃতি দেখা যায়। সিডিএ তে রক্তেও মেরুজুতে মাইক্রোসাইটোসিস দেখা যায়। এটি বিভিন্ন মাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চালন পর্যন্ত হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চর্মেরে পর্দাহ সাধারণত সুইট সনিড্রোম, কনিটু পাসটুলোসিস ও হতে পারে।

কি জটিলতা হতে পারে?

সিআরএমও হতে বেশ কিছু জটিলতা, যেন বৃদ্ধি বিঘ্নিত হওয়া এবং কনট্রাকচার নামক অস্থিসন্ধি বিকৃতি হতে পারে যা আক্রান্ত পরত্যাগে স্বাভাবিক নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে কলানতি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজেনিটাল ডিসইরাইথ্রোপ্যাথিতে এনমিয়ার জটিলতা অল্প হতে প্রকট আকারে হতে পারে।

রোগটুকি সকল বাচ্চার ক্ষেত্রে একই?

যেহেতু রোগটুকি খুবই বিরল, তাই এর লক্ষণসমূহের প্রকারভেদে সম্পর্কে খুব কমই জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে লক্ষণসমূহের মাত্রার পার্থক্য পরিলক্ষিত হয় যা মৃদু আকার হতে প্রকট আকার ধারণ করতে পারে।

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকার কী ভিন্ন?

এ রোগের স্বাভাবিক গতি সম্পর্কে খুব কমই জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে প্রাপ্তবয়স্ক রোগী বেশী অক্ষমতা ও জটিলতা ভোগ করে।

রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা

কভাবে রোগ নির্ণয় করা হয়?

শারীরিক লক্ষণসমূহের ভিত্তিতে এই রোগের ব্যাপারে সন্দেহ পেষন করতে হয়। তবে তা জনৈকি এনালাইসিসের মাধ্যমে নিশ্চিত করতে হয়। যদি বাবা মায়ের প্রতিনিহিত হতে একটা প্রকট করে মেটা দুইটা মিউটেটেডে জনি প্রাপ্ত হয়, তবে এই রোগের ব্যাপারে নিশ্চিতভাবে বলা যায়। তবে সকল বড় প্রতিনিহিতনে জনৈকি এনালাইসিসের সুবিধা নাও থাকতে পারে।

পরীক্ষা নরীক্ষার দূরত্ব কি?

রক্ত পরীক্ষা যমেন (উবজ), ঙ্জচ এবং ফব্রিনিং জনে রোগকালে জরুরী, কনেনা এসকল পরীক্ষার মাধ্যমে প্রদাহ ও রক্ত শূন্যতার পরমিান জানা যায়।

পরীক্ষাগুলোর ফলাফল স্বাভাবিক বা প্রায় স্বাভাবিক হলে এগুলো মাঝে মাঝে আবার করিয়ে সাম্প্রতিক অবস্থা দেখতে হবে। জনৈকি এনালাইসিসের জন্য ও অল্প পরিমাণ রক্তেরে প্রয়োগে জন হবে।

এটা কি চিকিৎসায় যোগ্য বা সম্পূর্ণভাবে নিরাময় যোগ্য ?

জনৈকি রোগ বধায় এটা চিকিৎসায় যোগ্য, তবে নিরাময়যোগ্য নয়।

চিকিৎসা কি?

মাজদে সনিড্রোমে জন্য কৌন আদর্শ চিকিৎসা পদ্ধতি নাই। সাধারণত সআরএমও প্রথম অবস্থায় এনএসআইডি দিয়ে চিকিৎসা করা হয়। মাংসপেশী শুকিয়ে যাওয়া ও অঙ্গবিক্তি প্রতিনিহিত করতে ফজিওথেরোপী জরুরী।

এনএসএআইডিতে কাজ না হলে সআরএমও ও চরমেরে লক্ষণাদি নিয়ন্ত্রনেরে জন্য করটিকে স্ট্রেয়েডে ব্যবহার করা যতে পারে। যদিও দীর্ঘদিন করটিকে স্ট্রেয়েডে ব্যবহারেরে জটিলতার কারণে তা শিশুরে কষেত্রে কম ব্যবহৃত হয়।

সম্প্রতি, এরকম দুটা শিশুর কষেত্রে এনটিআই এল-১ ঔষধটির ভাল কার্যকারতি দেখা গছে। প্রয়োগে জন হলে সডিএ তে লেহতি কণিকা পরসিএচালনেরে দ্বারা চিকিৎসা করতে হবে।

ঔষধেরে পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া কি?

করটিকে স্ট্রেয়েডেরে সম্ভাব্য পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হছে ওজন বৃদ্ধি, মুখ ফুলে যাওয়া ও মনে ভাবেরে পরিবর্তন।

দীর্ঘদিন ধরে স্ট্রেয়েডে সবেন করলে বৃদ্ধি ব্যাহত হয়, অস্টিওপোরোসিস, উচ্চ রক্তচাপ ও ডায়াবেটিস হতে পারে।

এনাকনিরার সবচয়ে যন্ত্রনাদায়ক পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া হছে ইএঞ্জকেশনেরে স্থানে ব্যাথা যা পৌকা মাকড়েরে

কামড়েরে মত। বিশেষভাবে চিকিৎসার প্রথম সপ্তাহে তা আসলেই যথেষ্ট ব্যাথাময়। এনাকনিরা বা ক্যানাকনিং মাব

দ্বারা মাজদে সনিড্রোমে ছাড়া যসেকল রোগেরে চিকিৎসা করা হয় তাদেরে কষেত্রে জীবানু সংক্রমণ দেখা যায়।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে ?

আজীবন।

সচরাচর দেখা যায় না বা বকিল্প চিকিৎসা পদ্ধতি কি?

এরোগেরে জন্য এ ধরনের কোন চকিৎসা পদ্ধতজানা যায় নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনের চকে আপ জব্বুরী?

একজন শশি রডিমাটে ালজসিট দ্বারা নয়মতি (বছরে ৩ বার) রোগে নয়নতরনে আছে কনি বা চকিৎসা সামঞ্জস্যপূর্ণ কনি তা জানতে চকে আপরে পরয়ে াজন। পরদাহ নয়নতরণে কনি, বা রক্ত পরসিঞ্চালন জব্বুরী কনি তা নয়নয়রে জন্য মাঝে মাঝে সবিসিও একডিট ফজে রি একটান্ট পরীক্ষাগুলে া করা উচতি।

রোগটিকতদনি থাকবে।

আজীবন, তবে রোগেরে মাত্রা সময়েরে সাথে উঠা নামা করতে পারে।

দীর্ঘময়োদী পরণাম কি?

নয়নভর করে রোগেরে মাত্রার উপর, বিশেষ করে ডজিইরাইথরোপোয়েটিক এনমিয়া ও জটলিতার উপর। চকিৎসা না করলে বারবার ব্যাথা, ক্রনিক এনমিয়া ও নানাবধি জটলিতা যমেন অঙ্গবক্তি ও মাংসপশৌ শুকিয়ে যাওয়ার ফলে জীবন যাত্রার মান হ্রাস পায়।

সম্পূর্ণ আরোগ্যলাভ কিসম্ভব?

না, কনেনা এটিজনেটেকি রোগ।

দনৈনদনি জীবন

শশি ও তার পরবারেরে দনৈনদনি জীবনযাত্রায় এ রোগে কি ধরনের পরভাব ফলেতে পারে?

রোগে নয়নয়রে পূর্ববে তারা বড় ধরনের সমস্যার মুখে ামুখি হতে পারে।

কছু শশির অঙ্গবক্তি ঘটতে, যাতে তার পরতদিনেরে কাজকরম চরমভাবে ব্যাহত হয়। আরকেটি সমস্যা হচ্চে দীর্ঘময়োদী চকিৎসার কারণে মানসকি সমস্যা। এক্ষেতেরে রোগী ও অভভাবকরে জন্য এডুকশেন পরোগ্রাম আয়ে াজন করা যতে পারে।

স্কুলে যাওয়ার ব্যাপারটিকমেন?

দীর্ঘময়োদী রোগে আক্রান্ত শশিদরে লখোপড়া চালিয়ে যাওয়া খুবই জব্বুরী। কছু কছু কারণে বদি্যালয়ে অনুপস্থতি হতে পারে এবং তাই শশির শকিষকদরে নকিট এ রোগে ব্যাখ্যা করা গুব্বত্বপূর্ণ। অন্যান্য স্বাভাবকি শশিদরে মত এসব শশিরাও যাতে স্কুলেরে সকল কাজে অংশগ্রহণ করতে পারে এ ব্যাপারে অভভাবক ও শকিষকমন্ডলীর ভূমকি পালন করতে হবে যাতে কেবেল লখোপড়ার ক্ষেতেরেই নয়, বরং আক্রান্ত শশিটি সমবয়সী ও বড়দেরে দ্বারাও সমাদৃত হয়। এরকম তব্বুণ রোগীদরে ভবষিযত পশোগত জীবনে অন্তরভুক্তি ও দীর্ঘময়োদী রোগীদরে গলে াবাল কয়েরেরে অন্যতম লকষ্য।

খলোধুলা করা যাবে ?

খলোধুলা শিশুদের জীবনে অন্যতম অংশ। শিশুদের স্বাভাবিক জীবন চরচা নিশ্চিত করা যাতে তারা না অনুভব করে। যে তারা অন্যদের থেকে আলাদা, আর এটাই এই চিকিৎসার অন্যতম লক্ষ্য চিকিৎসার একটি অন্যতম লক্ষ্য। কাজেই সকল কাজকর্মে যেটা সম্ভব অংশগ্রহন করতে দিতে হবে। তবে রোগভোগকালে কম কাজকর্ম করা ও বিশ্রাম নেয়া জরুরী।

খাবার দাবার ?

নির্দিষ্ট কোন খাদ্য তালিকা নেই।

রোগের উপর জলবায়ুর কী কোন ভূমিকা রয়েছে ?

না

টীকা দেয়া যাবে ?

হ্যাঁ, টীকা দেয়া যাবে। তবে লাইভ ভ্যাকসিন দেয়ার আগে চিকিৎসকের পরামর্শ নিতে হবে।

যদি জীবন, গর্ভধারণ ও জন্ম নিয়ন্ত্রণ কী?

এখন পর্যন্ত এ বিষয়ক কোন তথ্য জানা যায়নি। তবে স্বাভাবিক নিয়মে, অন্যান্য অটোইনফ্লামটোরী রোগের মতই চিকিৎসার সাথে সামঞ্জস্য রেখে গর্ভপরিকল্পনা করতে হবে কারণ ভ্রূনের উপর বায়োলজিক এজেন্টগুলোর পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া রয়েছে।