www.printo.it/pediatric-rheumatology/BD/intro

ডেফিসিয়েন্সী অফ আইএল-১ রিসেপ্টর এন্টাগোনিস্ট (ডিআইআরএ)

বিবরণ 2016

ডিআইআরএ কি/

এটা কি?

বিরল জিনগত রোগ। আক্রান্ত শিশুরা মারাত্মক চর্মরোগ ও হাড়ের প্রদাহে ভোগে। ফুসফুসও আক্রান্ত হয়। চিকিৎসা না করলে ভয়াবহ পঙ্গুত্ব, এমনকি মৃত্যুও হতে পারে।

প্রকোপ কেমন ?

খুবই বিরল। বর্তমানে পৃথিবীব্যাপী মাত্র ১০ জন রোগী সনাক্ত করা হয়েছে।

এ রোগের কারন কি?

এটি জিনগত রোগ। দায়ী জিনটিকে আইএল-১আরএন বলা হয়।এটি আইএল-১আরএন নামক একটি প্রোটিন প্রস্তুত করে যা প্রাকৃতিকভাবে প্রদাই সেরে যাওয়ার ক্ষেত্রে ভূমিকা রাখে। আইএল-১আরএ, আইএল-১ নামক প্রোটিনকে নিক্ষেপ করে। যা শরীরের একটি শক্তিশালী প্রদাহ বাহক।আইএল-১ জিনে মিউটেশন হলে ডিআইআরএ হয় যেখানে শরীর আইএল-১আরএ তৈরী করতে পারে না। তখন, আইএল-১ আর বাধা প্রদান করতে পারে না এবং রোগীর প্রদাহ শুরু হয়।

কিভাবে রোগ প্রাপ্ত হয় ?

অটোজোমাল রিসেসিভ হিসাবে (লিঙ্গের সাথে সম্পর্কযুক্ত নয় এবং বাবা মায়ের কেউই রোগের বৈশিষ্ট্য বহন করে না)। এর মানে হচ্ছে ডিআইআরএ হতে হলে দুইটি মিউটেটেড জিন প্রয়োজন হবে, একটি পিতা ও অন্যটি মাতা হতে প্রাপ্ত। বাবা মা দুইজনেই হবেন ক্যারিয়ার (যাদের রোগ নয় বরং জিনের মিউটেটেড কপি রয়েছে), রোগী নয়। এরকম পিতামাতার পরবর্তী সন্তানের ২৫% এর ডিআইআরএ আক্রান্ত হবার সম্ভাবনা রয়েছে। গর্ভকালে রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার বাচ্চার রোগটি হল ? এটি কি প্রতিরোধযোগ্য ?

কারন বাচ্চাটি ডিআইআরএ রোগের জন্য প্রয়োজনীয় মিউটেটেড জিনগুলো সহ জন্মগ্রহন করছে।

এটি কি সংক্রামক ?
না

প্রধান লক্ষণসমূহ কি কি?
চর্ম ও হাড়ের প্রদাহ। চর্মের প্রদাহের জন্য চামড়া লাল হয়ে যায়। পুঁজ জমে ও খসখসে হয়ে যায়। এই পরিবর্তন শরীরের যেকোন স্থানে হতে পারে। চামড়ার সমস্যা এমনিতেই হতে পারে, আবার আঘাত দ্বারা বেড়ে যেতে পারে। উদাহরনস্বরুপ শিরাতে ক্যানুলা প্রায়ই প্রদাহের সৃষ্টি করে। হাড়ের প্রদাহের কারনে হাড় ফুলে যায় এবং বেশীর ভাগ সময় এর উপরিভাগের চামড়া লাল ও উষ্ণ হয় যায়।
অনেকে হাড়, যেমন হাত, পা ও পাঁজরের হাড় আক্রান্ত হতে পারে। প্রদাহ সাধারনত হাড়ের উপরিভাগের পর্দা বা পেরিঅস্টিয়ামে হয়। পেরিঅস্টিয়াম খুবই ব্যথা সংবেদনশীল। কাজেই আক্রান্ত শিশু প্রায়ই খিটখিটে ও দুর্দশাগ্রস্থ হয়। এজন্য খাদ্যগ্রহনে অনীহা ঘটে ও দৈহিক বৃদ্ধি বাধাপ্রাপ্ত হয়। ডিআইআরএ তে অস্থিসন্ধির প্রদাহ সাধারনত ঘটে না । ডিআইআরএ রোগীদের নখে বিকৃতি দেখা যেতে পারে।

রোগটি কি সকলের ক্ষেত্রে একই রকম ?
সকলেই মারাতœক ভাবে অসুস্থ হয়। তবে এটি সকল শিশুর ক্ষেত্রে একইরকম নয়। এমনকি একই পরিবারের আক্রান্ত সদস্যরা ও সমানভাবে অসুস্থ হয় না।

বড় ও ছোটদের রোগ কি একই রকম ?
ডিআইআরএ কেবলমাত্র শিশুদের মধ্যেই সনাক্ত হয়েছে। অতীতে, কার্যকর চিকিৎসা সহজলভ্য হওয়ার পূর্বে এসকল শিশুরা প্রাপ্তবয়স্ক হবার পূর্বেই মৃত্যুবরণ করত। তাই, প্রাপ্তবয়স্কদের ক্ষেত্রে ডিআইআরএর লক্ষণসমূহ অজানা।