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

মভোলে নেটে কাইনজে ডফেসিয়িনে্সি (এম কে ডি) অথবা হাইপার আইজডি সিনিড্রে াম

ববিরণ 2016

এম কে ডি কি?

এটা কি?

মভোলে নেটে কাইনজে ডফেসিয়িনে্সি একটি জিœগত রে াগ এটা শারীরকি প্রক্রয়িার একটি জিন্মগত ত্রুটি। রে াগীর বার বার জ্বররে সাথে অন্যান্য নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যথাসহ লসকিা গ্রন্থি ফুলে যাওয়া (বশিষে ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, বমি, পাতলা পায়খানা, গড়িা ব্যাথা ও ফে ালা, তীব্রভাবে আক্রান্ত বাচ্চার শশৈবে জীবন সহায়ক জ্বর , বাধাগ্রস্থ বৃদ্ধি, চে াখরে দৃষ্টশিক্তি কম এবং কডিনীর ক্ষতি হতে পারে। অনকে বাচ্চার রক্তরে উপাদান, ইমউিনে াগ্লে াবউিলনি ডি বড়েে যতেে পারে যে কারনে একে হাইপার আই জি ডি পরিওিডকি ফভিার সনিড্রে ামও বলে।

এটা কতটা সাধারন ?

এটা একটি বরিল রে াগ, এটা সকল জাতরি মানুষরে হয় কন্তিু ডাচদরে মধ্যে বশেী। এমনকি নদোরল্যান্ডওে এটা অনকে কম হয়। জ্বর প্রথম ছয় বছররে মধ্যইে শুরু হয় বশিষে ভাবে প্রথম বছরইে এম জে ডি রে াগে ছলেে ময়েে সমানভাবে আক্রান্ত হয়।

রে াগটরি কারণ কি?

মভোলে নেটে কাইনজে ডফেসিয়িনে্সি একটি জিন্মগত রে াগ। দায়ী জনিকে এম কে ডি বলে। এই জনি মভোলে নেটে কাইনজে প্রে াটনি তরৈী করে। মভোলে ান্টে কাইনজে একটি প্রে াটনি যা শরীররে জন্য প্রয়ে াজনীয় রাসায়নকি বক্রিয়িা করে। বক্রিয়িাটি হলে া মভোলে নেটে কাইনজে এসডি হতে ফসফে ামভোলে নকি এসডি তরৈী হওয়া। এই রে াগীদরে দুই কপি এমডকিে জনিই ক্ষতগ্রিস্ত থাকে ফলে েমভালে নেটে কাইনজে এনজাইম সম্পূর্ণরূপে কাজ করনো। এর ফলে মভোলে নকি এসডি শরীরে জমে যায় যা জ্বররে সময় প্র¯্রাবরে মধ্যে দয়িে বরে হয়ে যায়। ফলে বারবার জ্বর হয়। এম ডি কে জনি মউিটশেন হলে সবচয়েে তীব্র রে াগ হয়। যদওি কারনটা জন্মগত তবে টকিা দান, ভাইরাল ইনফকেশেন, আঘাত বা মানষকি দুশ্চনি্তার কারনওে জ্বর হতে পারে।

এটা কি জিগত ?

মভোলে নেটে কাইনজে ডফেসিয়িনে্সি একটি জিœগত অটে াসে ামাল রসেসেভি রে াগ। এর মানে হলে া এই রে াগ

হওয়ার জন্য বাবা মা উভয়রে থকেে মউিটটেডে জনি আসে। সজেন্য বাবা মা উভয়ইে রে োগরে বাহক রে োগী নয়। এই ধরনরে জুটরি ক্ষত্রেে পরবর্তী বাচ্চার ক্ষত্রেে মভোলে োনটে কাইনজে ডফেসিয়িন্সি হিবার সম্ভাবনা ১ঃ৪।

আমার বাচ্চার কনে এই রে োগ হলে ো ? এটা কি প্রতরিে োধ করা যায় ?
শশিুটরি রে োগ আছে কারন মভোলে োনটে কাইনজে তরৈীর দুই কপি জনিই মউিটশেন হয়ছে। এটা প্রতরিে োধ করা যায়। জন্মরে পূর্বইে এই রে োগ নর্িণয় করা যায়।

এটা কি ছোঁয়াচে ?
না, তা নয়।

প্রধান উপসর্গ গুলে ো কি ?
প্রধান উপসর্গ হলে ো জ্বর । প্রায়ই তীব্র শীত বে োধ হয়। জ্বর ৩-৬ দনি থাকে এর মধ্যে অনয়িমতি বরিততিে হয় (সপ্তাহ থকেে মাস) জ্বররে সাথে নানা রকম উপসর্গ হয়। এর মধ্যে ব্যাথাসহ লসকিা গ্রন্থি ফে োলা (বশিষে ভাবে গলার) চামড়ায় দানা, মাথা ব্যথা, গলা ব্যথা, মুখে ঘা, পটেে ব্যথা, বমি, পাতলা পায়খানা, গরিা ব্যাথা ও ফে োলা, তীব্র ভাবে আক্রান্ত বাচ্চাদরে জীবন সংহারক জ্বর বৃদ্ধি বাধাগ্রস্থ, দৃষ্টি শক্তি ক্ষীন ও কডিনীর ক্ষতি হয়।

রে োগটি সব শশিুরই একই রকম ?
†ivMwU mevi †ÿ‡Î GKB iKg bq| GgbwU GKB wkïi †ÿ‡Î †iv‡Mi aib, mgq I ZxeªZv wewfbœ mg‡q wewfbœ n‡Z cv‡i|

রে োগটি বড়দরে ও ছে োটদরে মধ্যে পার্থক্য আছে ?
রে োগী যত বড় হতে থাকে জ্বর ততই কম ও মাত্রা কমতে থাকে। কন্তিু রে োগটি থাকইে। কছিু বয়স্ক রে োগীদরে অস্বাভাবকি আমষি জমে যাওয়ার কারনে অ্যামাইলয়ডে োসসিনামরে রে োগ হয়।

রে োগ নর্িণয় ও চকিৎিসা

রে োগটি কিভাবে নর্িণয় করা যায় ?
কছিু রাসায়নকি পরীক্ষা ও জনি বশি্লষেন করে রে োগটি নর্িণয় করা যায়।
প্রস্রাবে অস্বাভাবকি উচ্চমাত্রার মভোলে োনকি এসডি পাওয়া যায়। বশিষে পরীক্ষার মাধ্যমে মভোলে োনটে কাইনজে এনজাইম এর কার্যক্রম রক্তে ও ত্বকে মাপা হয়। ডএিনএত জনি বশি্লষেন করে এম কি ডি জিনি পাওয়া যায়। সরোম আই ডি জি দিয়িে এখন আর রে োগটি নর্িণয় করা হয় না।

পরীক্ষাটির গুরুত্ব কি?
যেমনটি উপরে বলা হয়েছে ল্যাবরেটরি টেস্ট রোগ নির্ণয়ের জন্য গুরুত্বপূর্ণ।
রোগের উপসর্গকালীন প্রদাহের মাত্রা বোঝার জন্য ইএসআর, সিআরপি, সেরোম অ্যামাইলয়েড এ প্রোটিন, হোল ব্লাড কাউন্ট এবং ফিব্রিনোজেন পরীক্ষা গুরুত্বপূর্ণ রোগী ভাল হয়ে যাবার পরেও এই পরীক্ষা করে দেখা হয় স্বাভাবিক হয়েছে কিনা।
প্রোটিন ও লোহিত রক্ত কনিকা দেখার জন্য প্রস্রাব পরীক্ষা করা হয। রোগের উপসর্গ থাকাকালীন ক্ষনস্থায়ী পরিবর্তন হতে পারে। অ্যামাইলয়ডোসিস হলে সবসময়ই প্রস্রাবে প্রোটিন পাওয়া যায়।

এটা কি চিকিৎসা যোগ্য বা নিরাময় যোগ্য ?
রোগটি সম্পূর্ণ নিরাময়যোগ্য নয় এমনকি রোগটি নিয়ন্ত্রনের জন্য কার্যকরী কোন চিকিৎসা নেই।

চিকিৎসা কি?
এই রোগের চিকিৎসা হলো নন ষ্টেরয়েডাল অ্যানন্টিইনফ্লামেটরী ড্রাগ যেমন ইনডোমেথাসিন, কর্টিকোস্টেরয়েড যেমন প্রেডনিসোলোন এবং বায়োলজিক এজেন্ট যেমন এটানারসেপ্ট অথবা এনকিনরা। এর মধ্যে কোনটিই একক ভাবে কার্যকর নয় বরং সবগুলো একত্রে কিছু রোগী উপকৃত হয়। এদের কার্যকারিতা পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া মুক্ত কিনা প্রমানিত নয়।

ঔষধের পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া কি?
কোন ঔষধ ব্যাবহৃত হল তার উপর পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া নির্ভর করে। এন এস এ আই ডি মাথা ব্যাথা, পেটে আলসার এবং কিডনী ক্ষতিগ্রস্থ করে। কর্টিকোষ্টেরয়েড এবং বায়োলজিক এজেন্ট জীবানু সংক্রমনের সম্ভাবনা বাড়িয়ে দেয়। এছাড়াও কর্টিকোষ্টেরয়েডের অনেক পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া আছে।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে ?
সারাজীবন চিকিৎসাদেবার কোন তথ্য নেই। রোগী যত বড় হয়। রোগের প্রকোপ ততোই কমতে থাকে তাই রোগী ভাল থাকলে ঔষধ কমিয়ে দেয়ার চেষ্টা করাই শ্রেয়।

অপ্রচলিত বা পরিপূরক চিকিৎসা কি?
পরিপূরক চিকিৎসা ব্যাবস্থার কোন তথ্য প্রকাশিত হয়নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনের পরীক্ষা করতে হবে ?
যেসব বাচ্চা চিকিৎসা পাচ্ছে তাদের বছরে অন্তত দুইবার প্রস্রাব বা রক্ত পরীক্ষা করতে হবে।

রোগটি কোন বয়স পর্যন্ত থাকে ?
এটা সারাজীবনের রোগ যদিও সময়ের সাথে সাথে রোগের তীব্রতা কমে যায়।

রোগটি ভাল হবার সম্ভাবনা কতটুকু ?
মডোলোনটে কাইনজে ডফেসিয়িনেন্সি একটি সারাজীবনের রোগ যদিও পরবর্তীতে এর তীব্রতা কমে যায়। খুব বিরল হলেও রোগীর অ্যামাইলয়ডোসিস হয়ে কিডনী ক্ষতগ্রিস্ত হতে পারে। তীব্রভাবে আক্রান্ত ক্ষতের মানবকি প্রতিবন্ধিতা এবং রাতকানা হতে পারে।

এটা কি সম্পূর্ণ ভালো হয় ?
না, এটা একটি জন্মগত রোগ।

দৈনন্দিন জীবন

রোগের কারনে রোগী বা তার পরিবারের দৈনন্দিন জীবন কিভাবে ক্ষতগ্রিস্ত হয়?
বারবার আক্রান্ত হয়ে স্বাভাবিক জীবন নষ্ট হয় এর রোগী বা তার বাবা মায়ের কর্মজীবনের সমস্যা হয়। সঠিক রোগ নির্ণয়ে দেরী হলে বাবা মায়ের উদ্বেগ হয় এবং কখনো কখনো অপ্রয়োজনীয় পরীক্ষা করা হয়।

স্কুলে যেতে পারবে কি ?
বারবার আক্রান্ত হলে স্কুলে উপস্থিতি কমে যায়। শিক্ষকদের রোগটি সম্মন্ধে অবহিত করতে হবে এবং স্কুলে উপসর্গ হলে কি করতে হবে তা বলতে হবে।

খেলাধুলা করতে পারবে ?
খেলাধুলায় কোন অসুবিধা নেই। কিন্তু খেলায় বা অনুশীলনে বারবার অনুপস্থিতির জন্য প্রতিযোগিতামূলক খেলায় অংশগ্রহন অনিশ্চিত হতে পারে।

সব কিছু খেতে পারবে ?
বিশেষ কোন খাবার নেই।

ঋতু কি রোগকে প্রভাবিত করতে পারে ?
না, পারে না।

বাচ্চাকে টিকা দেয়া যাবে ?
হ্যাঁ, শিশুকে টিকা দেয়া যাবে এবং দিতে হবে যদিও এর জন্য জ্বর হতে পারে।
যাহোক শিশু যদি চিকিৎসাধীন থাকে তবে চিকিৎসককে লাইভ এটেনুয়েটেড ভ্যাক্সিন দেযার আগে জানাতে হবে।

দাম্পত্য জীবন, সন্তান জন্মদান বা জন্ম নিয়ন্ত্রন ?
মেভোলোনেট কাইনেজ ডেফেগিয়িন্সি রোগের রোগী স্বাভাবিক দাম্পত্য জীবন যাপন ও সন্তান নিতে পারবে। গর্ভকালীন সময়ে রোগের প্রকোপ কমে যায়। একই বর্ধিত পরিবারের মধ্যে বিয়ে না হলে একই রোগের বাহকের সঙ্গে বিয়ের সম্ভাবনা ক্ষীন। সঙ্গী যদি মেভোলোনেট কাইনেজ ডেফেসিয়িন্সি রোগের বাহক না হন তবে তাদের সন্তানদের এই রোগ হবে না।