



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

মাজদে কী

ববিরণ 2016

মাজদে কী?

এটা কী?

মাজদে সনিড্রোম একটা 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 প্রুটেটিনটিকে কোড করে তার মডিটেশনে কারনে এই রোগ হয়। গবেষকরা বশ্বাস করেনে যে, এই প্রুটেটিনটি লপিডি মটোবলজিমরে সাথে সম্পর্কযুক্ত। তবে মাজদে সনিড্রোমে কোন ধরনের চরবরি অস্বাভাবকিতা পাওয়া যায় নি।

লপিনি-২ প্রুদাহ নয়িন্তরণ ও কেষ বিভাজনে ও ভূমকি রাখতে পারে।

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

এটিকি বংশগত?

এটা অটোজমাল রসিসেভি হিসাবে উত্তরাধীকার সূত্রে প্রাপ্ত (তার মাননে এটা লিঙ্গরে সাথে সম্পূক্ত নয় এবং বাবা মা কারো মাঝে এ রোগরে লক্ষণ থাকা জরুরী নয়)। মাজদে সনিড্রোম থাকার জন্য দুটো মডিটটেডে জনি থাকা প্রুয়োজন যার একটা বাবা ও অন্যটা মা থেকে আসবে। কাজহে বাবা মার প্রুত্থকেই ক্যারিয়ার (একজন ক্যারিয়াররে কবেল একটা মডিটটেডে কপি থাকে, কনিতু রোগ থেকে না) এবং তারা রোগী নয়। যদিও স্বভাবতই ক্যারিয়াররে রোগরে লক্ষণ প্রুকাশ করে না, কিছু বাবা মার মধ্যে সেরিয়াসসি নামক চরমরোগ দেখো যায়। মাজদে সনিড্রোমে আক্রান্ত শিশুদের পতিমাতার পরবর্তীতে একই রোগে আক্রান্ত সন্তান জন্মদানের সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ।

গর্ভাবস্থায় রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার সন্তানরে এই রোগ হল? এটুকু পরিত্রাণে যোগ্য?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সন্ডিটটেডে জন্ম নিয়ে জনগর্হণ করছে যা মাজদে সন্ডিটটেডে ম করে।

এটুকু সংক্রামক?

না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি?

কর্নিক রিকারনেট মালট্রফিক্যাল অস্ট্রোমায়লোইটিস (সআরএমও) কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপ্যাথিতে এনমিয়া (সিডিএ) এবং ইনফল্টেমটেরী ডারমাটোসিস। এই রোগে সাথে সম্পৃক্ত সআরএমও এর সাথে এককভাবে সংঘটিত সআরএমও 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 আজীবনরে রোগ, যাতে বৃদ্ধি বিঘ্নিত হয় এবং অঙ্গবিকৃতি দেখা যায়। সিডিএ তে রক্তেও মরুরজ্জুতে মাইক্রোসাইটোসিস দেখা যায়। এটি বিভিন্নমাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চালন প্রয়োজন হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চর্মরে প্রদাহ সাধারণত সুইট সন্ডিটটেডে, কন্ট্রি পাসটুলোসিস ও হতে পারে।

কি জটিলতা হতে পারে?

সআরএমও হতে বেশ কিছু জটিলতা, যেন বৃদ্ধি বিঘ্নিত হওয়া এবং কন্ট্রাকচার নামক অস্থিসন্ধি বিকৃতি হতে পারে যা আক্রান্ত প্রত্যঙ্গে স্বাভাবিক নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে কলানতি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপ্যাথিতে এনমিয়ার জটিলতা অল্প হতে প্রকট আকারে হতে পারে।

রোগটুকু সকল বাচ্চার ক্ষেত্রে একই?

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

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে রোগে প্রকার কী ভিন্ন?

এ রোগে 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 পেলে পরামর্শ করা উচিত। তবে তা জনৈকি এনালাইসিসের মাধ্যমে নিশ্চিত করা উচিত। যদি বাবা মায়ের প্রতিনিধিত্ব করে একটি প্রকট করে মনে দুইটি মিউটেটেড জিন প্রাপ্ত হয়, তবে এই রোগের ব্যাপারে নিশ্চিতভাবে বলা যায়। তবে সকল বড় প্রতিষ্ঠানে জনৈকি এনালাইসিসের সুবিধা নাও থাকতে পারে।

পরীক্ষা নরীক্ষার দূরত্ব কি?

রক্ত পরীক্ষা যমেন (উরাজ), ঈজিচ এবং ফিব্রিনোজেনে রোগকালে জরুরী, কনেনা এসকল পরীক্ষার মাধ্যমে প্রদাহ ও রক্ত শূন্যতার পরিমাণ জানা যায়।

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

এটি কি চিকিৎসায় যোগ্য বা সম্পূর্ণভাবে নিরাময় যোগ্য?

জনৈকি রোগ বধায় এটি চিকিৎসায় যোগ্য, তবে নিরাময়যোগ্য নয়।

চিকিৎসা কি?

মাজদে সনিড্রোমে জন্য কোন আদর্শ চিকিৎসা পদ্ধতি নাই। সাধারণত সআরএমও প্রথম অবস্থায় এনএসআইডি দিয়ে চিকিৎসা করা হয়। মাংসপেশী শুকিয়ে যাওয়া ও অঙ্গবিকৃতি প্রতিরোধ করতে ফিজিওথেরাপী জরুরী।

এনএসএআইডিতে কাজ না হলে সআরএমও ও চর্মের লক্ষণাদি নিয়ন্ত্রণের জন্য কর্টিকোস্টেরয়েডে ব্যবহার করা যেতে পারে। যদিও দীর্ঘদিন কর্টিকোস্টেরয়েডে ব্যবহারের জটিলতার কারণে তা শিশুদের ক্ষেত্রে কম ব্যবহৃত হয়।

সম্প্রতি, এরকম দুটি শিশুর ক্ষেত্রে এনটিআই এল-১ ঔষধটির ভাল কার্যকারিতা দেখা গেছে। প্রয়োজন হলে সডিএ তে লেহিত কণিকা পরিস্ফোটনের দ্বারা চিকিৎসা করতে হবে।

ঔষধের পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া কি?

কর্টিকোস্টেরয়েডের সম্ভাব্য পার্শ্বপ্রতিক্রিয়া হচ্ছে ওজন বৃদ্ধি, মুখ ফুলে যাওয়া ও মনোভাবের পরিবর্তন। দীর্ঘদিন ধরে স্টেরয়েডে সবেন করলে বৃদ্ধি ব্যাহত হয়, অস্টিওপোরোসিস, উচ্চ রক্তচাপ ও ডায়াবেটিস হতে পারে।

এনাকনিরার সবচেয়ে যন্ত্রনাদায়ক পার্শ্ব প্রতিক্রিয়া হচ্ছে ইঞ্জেকশনের স্থানে ব্যাথা যা পোকা মাকড়েরে কামড়ের মত। বিশেষভাবে চিকিৎসার প্রথম সপ্তাহে তা আসলেই যথেষ্ট ব্যাথাময়। এনাকনিরা বা ক্যানাকনিমে মাব দ্বারা মাজদে সনিড্রোমে ছাড়া যেকোন রোগের চিকিৎসা করা হয় তাদের ক্ষেত্রে জীবন সংক্রমণ দেখা যায়।

কতদিন চিকিৎসা করতে হবে?

আজীবন।

সচরাচর দেখা যায় না বা বিকল্প চিকিৎসা পদ্ধতি কি?

এরোগেরে জন্য এ ধরনের কোন চকিৎসা পদ্ধতজানা যায় নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনের চকে আপ জব্বুরী?

একজন শিশু রডিমাটে ালজসিট দ্বারা নয়মতি (বছরে ৩ বার) রোগে নয়িন্ত্রনে আছে কনি বা চকিৎসা সামঞ্জস্যপূর্ণ কনি তা জানতে চকে আপরে পরয়ে াজন। পরদাহ নয়িন্ত্রণে কনি, বা রক্ত পরসিঞ্চালন জব্বুরী কনি তা নয়িণয়েরে 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?

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

সম্পূর্ণ আরোগ্যলাভ কিসম্ভব?

না, কনেনা এটিজনেটিকি রোগ।

দনৈনদনি জীবন

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

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

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

খলোধুলা করা যাবে ?

খলোধুলা শিশুদের জীবনে অন্যতম অংশ। শিশুদের স্বাভাবিক জীবন চরুচা নশিচতি করা যাতে তারা না অনুভব করে। যতে তারা অন্যদের থেকে আলাদা, আর এটাই এই চকিত্সার অন্যতম লক্ষ্য চকিত্সার একটি অন্যতম লক্ষ্য। কাজেই সকল কাজকরমে যতটা সম্ভব অংশগ্রহন করতে দতি হবে। তবতে রোগভোগকালে কম কাজকরম করা ও বশিরাম নয়ো জরুরী।

খাবার দাবার ?

নরিদ্ষিট কতান খাদ্য তালকি নহে।

রোগে উপর জলবায়ুর কিকতান ভূমকি রয়েছে ?

না

টীকা দয়ো যাবে ?

হ্যাঁ, টীকা দয়ো যাবে। তবতে লাইভ ভ্যাকসনি দয়ের আগতে চকিত্সকতে পরামর্শ নতি হবে।

যতানজীবন, গরুধারন ও জরুে নয়িন্তরণ ক?

এখন পর্যন্ত এ বিষয়ক কতান তথ্য জানা যায়নি। তবতে স্বাভাবিক নিয়মে, অন্যান্য অটে ইনফলামটেরী রোগে মতই চকিত্সার সাথে সামঞ্জস্য রয়েছে গরুধপরকিল্পনা করতে হবে কারণ ভরুর উপর বায়তে লজকি এজনেটগুলোর পার্শ্ব পর্তকিরিয়া রয়েছে।