



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

লপিনি-২ প্রুদাহ নয়িন্তরণ ও কেষ বভিজনে 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 মানে 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 দেখা 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? এটিকি পরিত্রিধ যোগ্য?

বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সেরডিটেটেডে জনি নিয়ে জনমগ্ৰহণ করেছে যা মাজদে সনিডুরে ম করে।

এটিকি সংক্রামক?

না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি?

করনকি রকিারনেট মালটফি কাল অস্টোমায়লোইটসি (সআরএমও) কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপে য়েটেকি এনমিয়া (সডিএ) এবং ইনফলে মটেরী ডারমাটোসিসি। এই রোগরে সাথে সমপূক্ত সআরএমও এর সাথে এককভাবে সংঘটিত সআরএমও পার্থক্য করা যায় কম বয়সে (এক বছর বয়সরে মধ্যযে) শুরু হওয়া, ঘন ঘন হওয়া, সংকষ্পিত ও খুবই কম পরশমন এবং এই সত্যা দ্বারা যের সম্ভবত এটি আজীবনরে রোগ, যাতে বৃদ্ধি ব্যহত হয় এবং অঙ্গবক্টি দেখো যায়। সডিএ তে রক্তেও মরুরজ্জুতে মাইকরোসাইটোসিসি দেখো যায়। এটি বিভিন্নমাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চারন পরয়ে জন হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চরমরে পরদাহ সাধারণত সুইট সনিডুরে ম, কনি্তু পাসটুলোসিসি ও হতে পরে।

ককি জটলিতা হতে পারে?

সআরএমও হতে বশে কছু জটলিতা, যমেন বৃদ্ধি ব্যহত হওয়া এবং কনট্রাকচার নামক অস্থসিনধরি বক্টি হতে পারে যা আক্রান্ত পরতয়ঙ্গরে স্বাভাবকি নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে কলানতি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজনেটাল ডসিইরাইথ্রোপে য়েটেকি এনমিয়ার জটলিতা অল্প হতে প্রকট আকাররে হতে পারে।

রোগটিকি সকল বাচচার ক্ষেত্রে একই?

যহেতু রোগটি খুবই বরিল, তাই এর লক্ষণসমূহরে প্রকারভদে সম্পরকে খুব কমই জানা আছে। যকেরান ক্ষেত্রে লক্ষণসমূহরে মাত্রার পার্থক্য পরলিক্ষতি হয় যা মৃদু আকার হতে প্রকট আকার ধারন করতে পারে।

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে রোগরে প্রকার কিনি?

এ রোগরে স্বাভাবকি গতি সম্পরকে খুব কম জানা আছে। যকেরান ক্ষেত্রে প্রাপ্তবয়স্ক রোগী বশৌ অক্ষমতা ও জটলিতা ভোগ করে।