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

মাজদে কি

ববিরণ 2016

মাজদে কি?

এটা কি?

মাজদে সনিড্রে াম একটি বিরিল জনেটেকি রে াগ। আক্রান্ত শশিুরা বার বারে দীর্ঘময়োদী মালটফিে াকাল ডসিইরাইথ্রে াপে ায়টেকি এনমিয়িা (সডিএি) ও ইনফ্লামটেে ারী ডারমাটে াসসিে ভে াগে।

প্রকে াপ কমেন ?

খুবই বরিল এবং কবেলমাত্র মধ্যপ্রাচ্যরে (জর্ডান, টার্কীর) কছিু পরবিারে পাওয়া যায়। প্রকৃত প্রাদুর্ভাব ১০ লক্ষে ১ জনরেও কম।

রে াগটরি কারণ কি?

ক্রে ামজে াম ১৮ পতিে অবস্থতি এলপআিইএন ২ জনি, যা লপিনি-২ প্রে াটনিটকিে কে াড করে তার মউিটশেনরে কারনে এই রে াগ হয়। গবষেকরা বশি্বাস করনে য, এই প্রে াটনিটি লপিডি মটোবলজিমরে সাথে সম্পর্কযুক্ত। তবে মাজদে সনিড্রে ামে কে ান ধরনরে চর্বরি অস্বাভাবকিতা পাওয়া যায় নি।
লপিনি-২ প্রদাহ নয়িন্ত্রণ ও কে ষে বভিাজনে ও ভূমকিা রাখতে পারে।
এলপআিইএন২ জনিরে মউিটশেন লপিনি ২ এর গঠন ও কাজকে পরবির্ততি করে। এসকল জনিগত পরবির্তন কভিাবে হাড়রে রে াগ, রক্তশূন্যতা ও চর্মরে প্রদাহ করে তা এখনে া পরষ্কিার নয়।

এটি কি বংশগত ?

এটি অটে াজমাল রসিসেভি হসিাবে উত্তরাধীকার সূত্রে প্রাপ্ত (তার মানে এটি লঙ্গিরে সাথে সম্পৃক্ত নয় এবং বাবা মা কারে া মাঝে এ রে াগরে লক্ষণ থাকা জরুরী নয়)। মাজদে সনিড্রে াম থাকার জন্য দুটে া মউিটটেডে জনি থাকা প্রয়ে াজন যার একটি বাবা ও অন্যটি মা থকেে আসবে। কাজইে বাবা মার প্রত্যকেইে ক্যারয়িার (একজন ক্যারয়িাররে কবেল একটি মউিটটেভে কপি থাকে, কন্তিু রে াগ থকে না) এবং তারা রে াগী নয়। যদওি স্বভাবতই ক্যারয়িাররো রে াগরে লক্ষণ প্রকাশ করে না, কছিু বাবা মার মধ্যে সে ারয়িাসসি নামক চর্মরে াগ দখো যায়। মাজদে সনিড্রে ামে আক্রান্ত শশিুদরে পতিামাতার পরবতীর্তে একই রে াগে আক্রান্ত সন্তান জন্মদানরে সম্ভাবনা শতকরা ২৫ ভাগ।

গর্ভাবস্থায় রোগ নির্ণয় সম্ভব।

কেন আমার সন্তানের এই রোগ হল ? এটি কি প্রতিরোধ যোগ্য ?
বাচ্চার এই রোগ হয়েছে কারণ সে মিটোকন্ড্রিয়া জিন নিয়ে জন্মগ্রহণ করেছে যা মাতৃদেহ সিন্ড্রোম করে।

এটি কি সংক্রামক ?
না, তা নয়।

প্রধান লক্ষণসমূহ কি ?
ক্রনিক রিকারেন্ট মাল্টিফোকাল অস্টিওমায়েলাইটিস (সিআরএমও) কনজেনিটাল ডিসিইরাইথ্রোপোয়েটিক এনিমিয়া (সিডিএ) এবং ইনফ্লেমেটরী 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, সংক্ষিপ্ত ও খুবই কম প্রশমন এবং এই সত্যি দ্বারা যে সম্ভবত এটি আজীবনের রোগ, যাতে বৃদ্ধি ব্যহত হয় এবং অঙ্গবিকৃতি দেখা যায়। সিডিএ তে রক্তাল্পতা মেরুরজ্জুতে মাইক্রোসাইটোসিস দেখা যায়। এটি বিভিন্নমাত্রার হতে পারে, মৃদু অল্পমাত্রার রক্তশূন্যতা হতে রক্ত সঞ্চালন প্রয়োজন হয় এরূপ মাত্রার রক্তশূন্যতা। চর্মরোগ প্রদাহ সাধারনত সুইট সিন্ড্রোম, কিন্তু পাসটুলোসিস ও হতে পারে।

কি কি জটিলিতা হতে পারে ?
সিআরএমও হতে বেশ কিছু জটিলিতা, যেমন বৃদ্ধি ব্যাহত হওয়া এবং কনট্রাকচার নামক অস্থিসন্ধির বিকৃতি হতে পারে যা আক্রান্ত প্রত্যঙ্গের স্বাভাবিক নড়াচড়া সীমাবদ্ধ করে। রক্তশূন্যতা হতে ক্লান্তি (অবসাদ), দুর্বলতা, ফ্যাকাশে চামড়া ও শ্বাসকষ্ট হতে পারে। কনজেনিটাল ডিসিইরাইথ্রোপোয়েটিক এনিমিয়ার জটিলিতা অল্প হতে প্রকট আকারের হতে পারে।

রোগটি কি সকল বাচ্চার ক্ষেত্রে একই?
যেহেতু রোগটি খুবই বিরল, তাই এর লক্ষণসমূহের প্রকারভেদে সম্পর্কে খুব কমই জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে লক্ষণসমূহের মাত্রার পার্থক্য পরিলক্ষিত হয় যা মৃদু আকার হতে প্রকট আকার ধারন করতে পারে।

শিশু ও প্রাপ্ত বয়স্কদের ক্ষেত্রে রোগের প্রকার কি ভিন্ন ?
এ রোগের স্বাভাবিক গতি সম্পর্কে খুব কম জানা আছে। যেকোন ক্ষেত্রে প্রাপ্তবয়স্ক রোগী বেশী অক্ষমতা ও জটিলিতা ভোগ করে।
রোগ নির্ণয় ও চিকিৎসা

কিভাবে রোগ নির্ণয় করা হয় ?

শারীরকি লক্ষণসমূহরে ভত্তিতিে এই রোগরে ব্যাপারে সন্দহে পোষন করতে হয়। তবে তা জনেটেকি এনালাইসসিরে মাধ্যমে নশ্চিতি করতে হয়। যদি বাবা মায়রে প্রতজিন হতে একটি প্রকট করে মোট দুইটি মডিটটেডে জনি প্রাপ্ত হয়, তবে এই রোগরে ব্যাপারে নশ্চিতিভাবে বলা যায়। তবে সকল বড় প্রতষ্ঠিানে জনেটেকি এনালাইসসিরে সুবধিা নাও থাকতে পারে।

পরীক্ষা নরীক্ষার দূরুত্ব কি?
রক্ত পরীক্ষা যমেন (ঊঝজ), ঈজচ এবং ফব্রিনিোজনে রোগকালে জরুরী, কনেনা এসকল পরীক্ষার মাধ্যমে প্রদাহ ও রক্ত শূন্যতার পরমিান জানা যায়।
পরীক্ষাগুলোর ফলাফল স্বাভাবকি বা প্রায় স্বাভাবকি হলে এগুলো মাঝে মাঝে আবার করয়িে সাম্প্রতকি অবস্থা দখেতে হবে। জনেটেকি এনালাইসসিরে জন্য ও অল্প পরমিাণ রক্তরে প্রয়োজন হবে।

এটি কি চকিৎিসাযোগ্য বা সম্পূর্ণভাবে নরিাময় যোগ্য ?
জনেটেকি রোগ বধিায় এটি চকিৎিসাযোগ্য, তবে নরিাময়যোগ্য নয়।

চকিৎিসা কি?
মাজদে সনিড্রোমরে জন্য কোন আদর্শ চকিৎিসা পদ্ধতি নাই। সাধারনত সআিরএমও প্রথম অবস্থায় এনএসআইডি দয়িে চকিৎিসা করা হয়। মাংসপশেী শুকয়িে যাওয়া ও অঙ্গবকিৃতি প্রতরিোধ করতে ফজিওিথরোপী জরুরী।
এনএসএআইডতিে কাজ না হলে সআিরএমও ও চর্মরে লক্ষণাদি নয়িন্ত্রনরে জন্য কর্টকিোস্টরেয়ডে ব্যবহার করা যতেে পারে। যদওি দীর্ঘদনি কর্টকিোস্টরেয়ডে ব্যবহাররে জটলিতার কারনে তা শশিুদরে ক্ষত্রেে কম ব্যবহৃত হয়। সম্প্রতি, এরকম দুটি শশিুর ক্ষত্রেে এন্টি আই এল-১ ঔষধটরি ভাল কার্যকারতিা দখো গছে। প্রয়োজন হলে সডিএি তে লোহতি কণকিা পরসিঞ্চালনরে দ্বারা চকিৎিসা করতে হবে।

ঔষধরে পার্শ্ব প্রতকি্রয়িা কি?
কর্টকিোস্টরেয়ডেরে সম্ভাব্য পার্শ্বপ্রতকি্রয়িা হচ্ছে ওজন বৃদ্ধি, মুখ ফুলে যাওয়া ও মনোভাবরে পরবির্তন। দীর্ঘদনি ধরে স্টরেয়ডে সবেন করলে বৃদ্ধি ব্যাহত হয়, অস্টওিপোরোসসি, উচ্চ রক্তচাপ ও ডায়াবটেসি হতে পারে। এনাকনিরার সবচয়েে যন্ত্রনাদায়ক পার্শ্ব প্রতকি্রয়িা হচ্ছে ইঞ্জকেশনরে স্থানে ব্যাথা যা পোকা মাকড়রে কামড়রে মত। বশিষেভাবে চকিৎিসার প্রথম সপ্তাহে তা আসলইে যথষ্টে ব্যাথাময়। এনাকনিরা বা ক্যানাকনিোমাব দ্বারা মাজদে সনিড্রোম ছাড়া যসেকল রোগরে চকিৎিসা করা হয় তাদরে ক্ষত্রেে জীবানু সংক্রমণ দখো যায়।

কতদনি চকিৎিসা করতে হবে ?
আজীবন।

সচরাচর দখো যায় না বা বকিল্প চকিৎিসা পদ্ধতি কি?

এরে োগরে জন্য এ ধরনরে কে োন চকিৎিসা পদ্ধতি জানা যায় নি।

মাঝে মাঝে কি ধরনরে চকে আপ জরুরী?
একজন শশিু রউিমাটে োলজসি্ট দ্বারা নয়িমতি (বছরে ৩ বার) রে োগ নয়িন্ত্রনে আছে কনিা বা চকিৎিসা সামঞ্জস্যপূর্ণ কনিা তা জানতে চকে আপরে প্রয়ে োজন। প্রদাহ নয়িন্ত্রণে কনিা, বা রক্ত পরসিঞ্চালন জরুরী কনিা তা নর্িণয়রে জন্য মাঝে মাঝে সবিসি ও একউিট ফজে রি একটান্ট পরীক্ষাগুলে ো করা উচতি।

রে োগটি কিতদনি থাকবে।
আজীবন, তবে রে োগরে মাত্রা সময়রে সাথে উঠা নামা করতে পারে।

দীর্ঘময়োদী পরণিাম কি?
নর্িভর করে রে োগরে মাত্রার উপর, বশিষে করে ডজিইরাইথ্রে োপে োয়টেকি এনমিয়িা ও জটলিতার উপর। চকিৎিসা না করলে বারবার ব্যাথা, ক্রনকি এনমিয়িা ও নানাবধি জটলিতা যমেন অঙ্গবকৃতি ও মাংসপশেী শুকয়িে যাওয়ার ফলে জীবন যাত্রার মান হ্রাস পায়।

সম্পূর্ণ আরে োগ্যলাভ কি সম্ভব ?
না, কনেনা এটি জনেটেকি রে োগ ।

দনৈন্দনি জীবন

শশিু ও তার পরবিাররে দনৈন্দনি জীবনযাত্রায় এ রে োগ কি ধরনরে প্রভাব ফলেতে পারে ?
রে োগ নণিয়রে পূর্বে তারা বড় ধরনরে সমস্যার মুখে োমুখি হতে পারে।
কছিু শশিুর অঙ্গবকৃতি ঘটে, যাতে তার প্রতদিনিরে কাজকর্ম চরমভাবে ব্যাহত হয়। আরকেটি সমস্যা হচ্ছে দীর্ঘময়োদী চকিৎিসার কারনে মানসকি সমস্যা। একষত্রেে রে োগী ও অভভিাবকরে জন্য এডুকশেন প্রে োগ্রাম আয়ে োজন করা যতেে পারে।

স্কুলে যাওয়ার ব্যাপারটি কমেন ?
দীর্ঘময়োদী রে োগে আক্রান্ত শশিুদরে লখোপড়া চালয়িে যাওয়া খুবই জরুরী। কছিু কছিু কারনে বদি্যালয়ে অনুপস্থতিি হতে পারে এবং তাই শশিুর শক্ষিকদরে নকিট এ রে োগ ব্যাখ্যা করা গুরুত্বপূর্ণ। অন্যান্য স্বাভাবকি শশিুদরে মত এসব শশিুরাও যাতে স্কুলরে সকল কাজে অংশগ্রহণ করতে পারে এ ব্যাপারে অভভিাবক ও শক্ষিকমন্ডলীর ভূমকিা পালন করতে হবে যাতে কবেল লখোপড়ার ক্ষত্রেইে নয়, বরং আক্রান্ত শশিুটি সমবয়সী ও বড়দরে দ্বারাও সমাদৃত হয়। এরকম তরুণ রে োগীদরে ভবষি্যত পশোগত জীবনে অন্তর্ভূক্তি ও দীর্ঘময়োদী রে োগীদরে গ্লে োবাল কয়োররে অন্যতম লক্ষ্য।

খলোধুলা করা যাবে ?
খলোধুলা শশিুদরে জীবনরে অন্যতম অংশ। শশিুদরে স্বাভাবকি জীবন চর্চা নশি্চতি করা যাতে তারা না অনুভব করে। যে তারা অন্যদরে থকেে আলাদা, আর এটাই এই চকিৎিসার অন্যতম লক্ষ্য চকিৎিসার একটি অন্যতম লক্ষ্য। কাজইে সকল কাজকর্মে যতটা সম্ভব অংশগ্রহন করতে দতিে হবে। তবে রো গভো গকালে কম কাজকর্ম করা ও বশি্রাম নয়ো জরুরী।

খাবার দাবার ?
নর্িদষ্টি কো ন খাদ্য তালকিা নইে।

রো গরে উপর জলবায়ুর কি কো ন ভূমকিা রয়ছে ?
না

টীকা দয়ো যাবে ?
হ্যাঁ, টীকা দয়ো যাবে। তবে লাইভ ভ্যাকসনি দয়োর আগে চকিৎিসকরে পরামর্শ নতিে হবে।

যৌনজীবন, গর্ভধারন ও জœ নয়িন্ত্রণ কি?
এখন পর্যন্ত এ বষিয়ক কো ন তথ্য জানা যায়নি। তবে স্বাভাবকি নয়িমে, অন্যান্য অটো ইমিউনফ্লামটেরী রো গরে মতই চকিৎিসার সাথে সামঞ্জস্য রখেে গর্ভপরকিল্পনা করতে হবে কারন ভ্রুনরে উপর বায়ো লজকি এজন্টেগুলো র পার্শ্ব প্রতকি্রয়িা রয়ছে।