ඇල්ෆා (α) තැලසීමියා (Alpha (α) thalassaemia)

ඇල්ෆා තැලසීමියා යනු කුමක්ද?

තැලසීමියා යනු යනු හීමොග්ලොබින් නිෂ්පාදනයට බලපාන රුධිර ආබාධයකි. හීමොග්ලොබින් යනු අපගේ සිරුර පුරා රුධිරය ඔස්සේ ඔක්සිජන් රැගෙන යන ප්‍රෝටීනයකි. තැලසීමියාව ජාන මගින් දෙමාපියන්ගෙන් දරුවන් හට ගමන් කරයි. ජාන මගින් මිනිසුන්ගේ ඇස්වල පාට, හිසකෙස්වල පාට සහ හිමොග්ලොබින් වැනි ලක්ෂණ රැගෙන යයි.

තැලසීමියාව පරම්පරාවෙන් පරම්පරාවට ගමන් කරයි.

තැලසීමියාව බෝවන රෝගයක් නොවේ.

තැලසීමියාව විෂබීජ මගින් ගමන් නොකරයි.

සමහර අවස්ථාවල වෛද්‍ය තත්වයන් ඇතිවිය හැකි ආකාරයට ජානවල වෙනස්කම් සිදුවේ. α තැලසීමියාවට හේතුවන ග්ලෝබින් ජානවල මෙම වෙනස්කම් සිදුවේ.

- හිමොග්ලොබින්වල α ග්ලෝබින් ප්‍රෝටීන නිෂ්පාදනය සඳහා මිනිසුන් විසින් සාමාන්‍යයෙන් α ග්ලෝබින් ජාන හතරක් පරම්පරාවෙන් ලබාගනී.
- හිමොග්ලොබින් නිෂ්පාදනය සඳහා අවශ්‍ය සාමාන්‍ය ඇල්ෆා ග්ලෝබින් ජාන හතරෙන් දෙකක් හෝ තුනක් තිබිය හැක. මෙම පුද්ගලයාව α **තැලසීමියාවට වාහකයෙකු** ලෙස හඳුන්වන අතර නිරෝගීවේ.
- සිය සහකරුවාද සමහර ආකාරවල α තැලසීමියා වාහකයෙකු වන අවස්ථාවක, මෙවැනි වාහකයන් හිමොග්ලොබින් එච් (Haemoglobin H) රෝගය හෝ බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප්ස් ෆෙටාලිස් (Bart's hydrops fetalis) සහිත දරුවන් බිහි කිරීමේ අවදානම දරයි.
- යම් පුද්ගලයෙකුගේ එක α ග්ලෝබින් ජානයක් පමණක් ඇති අවස්ථාවක, ඔවුන් හට **හිමොග්ලොබින් එච් රෝගය** ඇති අතර නිතිපතා වෛද්‍ය රැකවරණ අවශ්‍යවේ. හිමොග්ලොබින් එච් රෝගය ඇති අය හට ජීවිත කාලයක් පුරා පවතින මෘදු සිට මධ්‍යස්ථ දක්වා වන රක්ත හීනතාවය තිබිය හැක. කලාතුරකින් මෙය ඉතා දරුණු විය හැක.
- යම් අයෙකු හට ඇල්ෆා ග්ලෝබින් ජාන නැති අවස්ථාවක, **බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප් ෆෙටාලිස්** ලෙසින් හැඳින්වෙන දරුණු රෝග තත්වයක් තිබිය හැක. කලලය වෙත බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප් ෆෙටාලිස් මගින් අසාදනය වීම උපත සිදුවීමට බොහෝ කලින් සිදුවන අතර ගර්භනී අවස්ථාවේ හෝ උපතින් සුළු කාලයකට පසුව සිදුවිය හැක. මෙය මාරාන්තික තත්වයක් වන අතර ගර්භනී අවස්ථාවේ මව සහ බිළිඳා යන දෙදෙනාටම භයානකවේ.

ප්‍රතිකාර

හිමොග්ලොබින් එච් රෝගය ඇති අය හට රක්තහීනතාවය සඳහා රුධිරය ලබාදීම අවශ්‍ය විය හැක. බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප් ෆෙටාලිස් සම්බන්ධයෙන් ප්‍රතිකාරයක් නොමැත.

α තැලසීමියාව ඇති අයගේ සෞඛ්‍යය

රෝග වාහකයෙකු **නිරෝගිමත්** විය හැක. සිය වෛද්‍යවරයා විසින් තමා α තැලසීමියා රෝග වාහකයෙකු ලෙස දැනගැනීම වැදගත්වේ.

α තැලසීමියා සහ පවුල් සැලසුම් කිරීම

ආසියානු මෙන්ම අප්‍රිකානු, මැද පෙරදිග සහ මධ්‍යධරණී සම්භවය ඇති අය අතරේ α තැලසීමියා ජානය බහුලව දැකිය හැක.

ඉහත සඳහන් කල රටවල සම්භවය ඇති එක පවුලක් හෝ සිටින හෝ සිය පවුල් ඉතිහාසවල රුධිර ආබාධ හෝ රක්තහීනතාව ඇති, පවුල් සංවිධානය සැලසුම් කරන යුවල් හෝ මුල් ගර්භනී අවස්ථාවල සිටින අය, ඔවුන් මෙම රෝග වාහකයෙකුද යන්න තීරණය කිරීම සඳහා රුධිර පරීක්ෂාවක් කර ගත යුතුය. මෙම පරීක්ෂණය අවශ්‍ය වන්නේ ජාන මගින් ඇති කරන රුධිර ආබාධයක් සහිත දරුවෙකු ඇතිවීමේ අවදානම ඇතිද යන්න තීරණය කිරීම සඳහාය.

මෙම ආබාධය සහිත දරුවකු ඇතිවීමේ අවදානම ඇති අය විසින් කල හැකි දේ ඇත. ගර්භනීවී සති 12 ක් වැනි මුල් අවධියේදී මෙම තත්වය හඳුනා ගත හැක. සුදුසු අවස්ථාවල, ගර්භනීබව අවසන් කිරීමට සලකා බැලිය හැක. සහාය ලත් ප්‍රජනන තාක්ෂණයන් (assisted reproductive techniques) යොදා ගැනීම හෝ සලකා බැලීම කල හැක (ගැබ් ගැනීමට පෙර කරන ප්‍රවේණි හඳුනා ගැනීමේ පරීක්ෂණ (preimplantation genetic diagnosis), වෙන අයගේ ඩිම්බ හෝ ශුක්‍රාණු භාවිතා කිරීම). අනෙක් අය හට මෙම තත්වයෙන් පෙළෙන දරුවකු ලැබීමේ අවදානම දැරිය හැක. මෙම සියළුම විකල්පයන් ජාන උපදේශකයෙකු (Genetic Counsellor) සමඟ සාකච්ඡා කල හැක.

අදාල පරීක්ෂණ ඔබගේ පළාතේ වෛද්‍යවරයා සමඟ පිළියෙල කරගත හැක. නැතිනම්, මෙම විස්තර පත්‍රිකාව අවසානයේ ඇති රෝහලකදි කර ගත හැක.

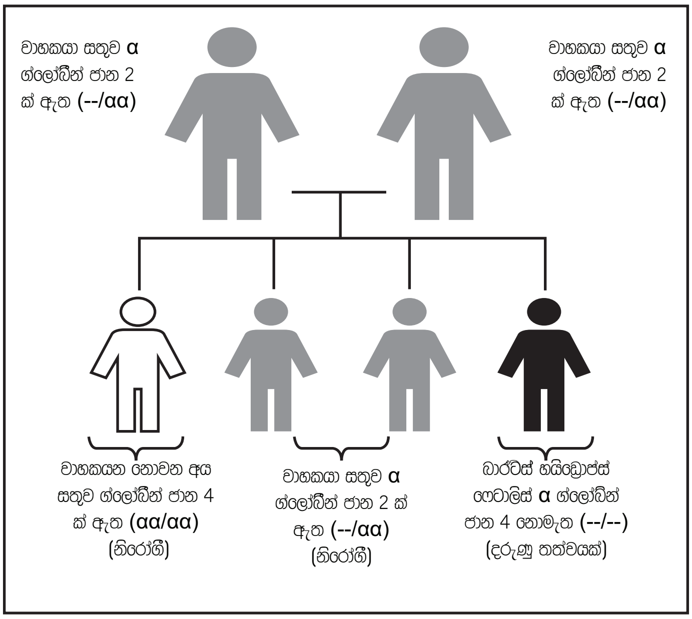
ඔබගේ පවුලේ අය සඳහා වැදගත් තොරතුරු

ඔබ ඇල්ෆා තැලසීමියා ජාන වාහකයෙකු නම් ඔබගේ පවුලේ වෙනත් සාමාජිකයන්ද මෙම ආබාධය සම්බන්ධ වාහකයින් විය හැකි අතර දරුණු ආකාරයේ ඇල්ෆා තැලසීමියා සහිත දරුවන් ඇතිවීමේ අවදානම දරයි. මෙවැනි පවුලේ සාමාජිකයන් විසින් **සහ** ඔවුන්ගේ සහකාර/සහකරුවන් විසින්ද සිය දරුවන් ලැබීමට **පෙර** සිය වාහක තත්වය සම්බන්ධයෙන් පරීක්ෂා කරගන්නා ලෙස නිර්දේශ කෙරේ. ඇල්ෆා තැලසීමියා වාහකයන් හඳුනා ගැනීම සඳහා DNA පරීක්ෂණ උපයෝගී කරගැනේ.

α තැලසීමියා ඇති දරුවෙකු ලැබීමේ අවස්ථා

රූපය 1

දෙමාපියන් දෙදෙනා හටම ඇල්ෆා (α) ග්ලෝබීන් ජාන 2 බැගින් ඇත

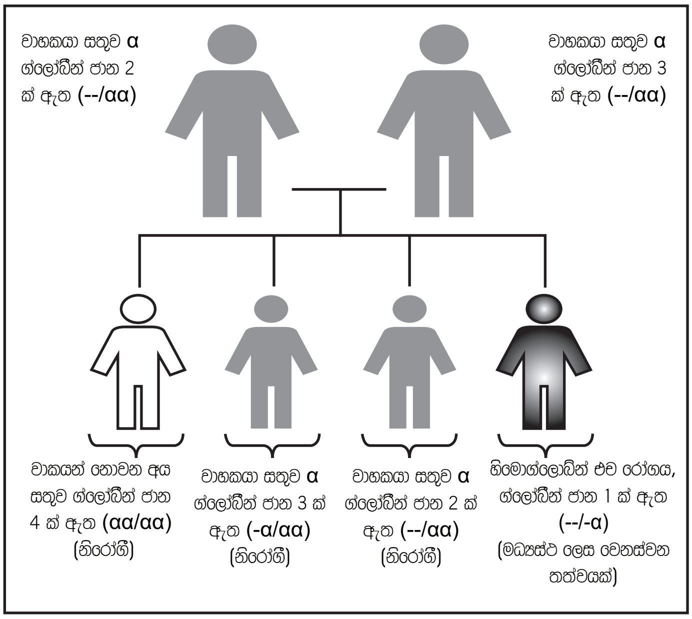


සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුවළ හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම වාහකයෙකු නොවන දරුවකු බිහි කිරීමේ අවස්ථාව ඇත.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගිමත් වාහකයෙකු ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප් ෆෙටාලිස් ඇතිවිය හැක.

රූපය 2:

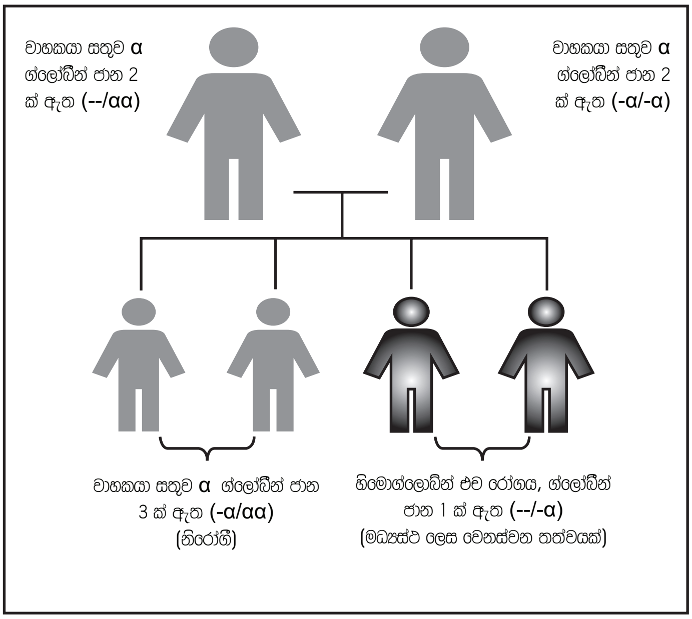
රෝග වාහක දෙමාපියන් හට α ග්ලෝබින් ජාන 2 ක් සහ 3 ක් ඇත.



සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුවළ හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම α තැලසීමියා වාහකයෙකු නොවන දරුවකු බිහි කිරීමේ අවස්ථාව ඇත.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගිමත් වාහකයෙකු ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම හිමොග්ලෝබින් එච රෝගය සහිත දරුවකු ඇතිවිය හැක.

රූපය 3: රෝග වාහක දෙමාපියන් හට α ග්ලෝබින් ජාන 2 ක් ඇත.



සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුවළ හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගිමත් වාහකයෙකු ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම හිමොග්ලෝබින් එච රෝගය සහිත දරුවකු ඇතිවිය හැක.

සම්බන්ධවීම සඳහා වැදගත් තොරතුරු

Thalassaemia Society of NSW
PO Box M120
CAMPERDOWN NSW 2050
Level 7 King George V Building
Missenden Road
CAMPERDOWN NSW 2050
දුරකථන: +61 2 9550 4844
ජංගම දුරකථන: 0400 116 393
www.thalnsw.org.au

වෙස්ට්මීඩ් ළමා රෝහල
(Children's Hospital at Westmead)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
Cnr Hawkesbury Road and
Hainsworth Street,
Westmead NSW 2145
දුරකථන: +61 2 9845 0000

සිඩ්නි ළමා රෝහල
(Sydney Children's Hospital)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
High Street, Randwick NSW 2031
දුරකථන: +61 2 9382 1111

ප්‍රින්ස් ඔෆ් වේල්ස් රෝහල
(The Prince of Wales Hospital)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
High Street,
Randwick NSW 2031
දුරකථන: +61 2 9382 4982

රෝයල් ප්‍රින්ස් ඇල්ෆ්‍රඩ් රෝහල
(Royal Prince Alfred Hospital)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
Level 5, Missenden Road
Camperdown NSW 2050
දුරකථන: +61 2 9515 7013

වෙස්ට්මීඩ් රෝහල
(Westmead Hospital)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
Cnr Hawkesbury Rd & Darcy Rds
Westmead NSW 2145
දුරකථන: +61 2 9845 5555

ලිවර්පූල් රෝහල
(Liverpool Hospital)
රුධිරවේදය සම්බන්ධ දෙපාර්තමේන්තුව
Ground Floor
Cnr Elizabeth & Goulburn Street
Liverpool NSW 2170
දුරකථන: +61 2 9828 3000

Thalassaemia
AUSTRALIA
Unifying support and genetics

Thalassaemia Australia Inc.
333 Waverley Road
Mount Waverley VIC
AUSTRALIA 3149

දුරකථන: +61 3 9888 2211
ෆැක්ස්: +61 3 9888 2150
ඊමේල්: info@thalassaemia.org.au
වෙබ් අඩවිය: www.thalassaemia.org.au

© Thal Aust Inc. and Southern Health, 2005-2009

දත්ත පත්‍රිකාව අවසාන වශයෙන් යාවත්කාලීන කළේ - 2010 මැයි 12