හිමොග්ලොබින් ඊ (HbE)

හිමොග්ලොබින් ඊ යනු කුමක්ද?

හිමොග්ලොබින් ඊ (HbE) යනු අසාමාන්‍ය හීමොග්ලොබින් ප්‍රෝටීනයක් නිෂ්පාදනයවීම මගින් ඇතිවන පොදු ප්‍රවේණි රෝගයකි. හීමොග්ලොබින් යනු අපගේ සිරුර පුරා රුධිරය ඔස්සේ ඔක්සිජන් රැගෙන යන ප්‍රෝටීනයකි. HbE ජාන මගින් දෙමාපියන්ගෙන් දරුවන් හට ගමන් කරයි. ජාන මගින් මිනිසුන්ගේ ඇස්වල පාට, හිසකෙස්වල පාට සහ හිමොග්ලොබින් වැනි ලක්ෂණ රැගෙන යයි.

HbE පරම්පරාවෙන් පරම්පරාවට ගමන් කරයි.

HbE බෝවන රෝගයක් නොවේ.

HbE විෂබීජ මගින් ගමන් නොකරයි.

සමහර අවස්ථාවල රෝග තත්වයන් ඇතිවිය හැකි ආකාරයට ජානවල වෙනස්කම් සිදුවේ. බීට (ß) ග්ලෝබින් ජානවල මෙම වෙනස්කම් සිදුවේ:

- හිමොග්ලොබින්වල ß ග්ලෝබීන් ප්‍රෝටීන නිෂ්පාදනය සඳහා මිනිසුන් විසින් සාමාන්‍යයෙන් ß ග්ලෝබීන් ජාන දෙකක් පරම්පරාවෙන් ලබාගනී.
- ඔවුන්ගේ ß ග්ලෝබින් ජාන දෙකෙන් එකක ඇති HbE වෙනස්වීමක් (විකෘතියක්) සිදුවිය හැක. මෙම පුද්ගලයාව **හිමොග්ලොබින් ඊ (HbE) වාහකයෙකු** ලෙස හඳුන්වන අතර **නිරෝගීවේ**. වාහකයන් විසින් දරුණු රුධිර ආබාධ සහිත දරුවකු බිහිකිරීමේ අවදානම දරයි.
- යම් පුද්ගලයෙකුගේ ß ග්ලෝබීන් ජාන දෙකෙහිම HbE විකෘතිවීම් තිබිය හැක. මෙවැනි අවස්ථාවක මෙම පුද්ගලයා HbE සම්බන්ධයෙන් homozygous ලෙස හඳුන්වන අතර තරමක් දුරට රක්තහීනතාවය ඇතිවීමට අමතරව වෙනත් සෞඛ්‍යය ප්‍රශ්න නොමැත. මෙවැනි අයට දරුණු රුධිර ආබාධ සහිත දරුවෙකු ලැබීමේ අවදානම ඇත.
- යම් පුද්ගලයෙකු HbE විකෘතිවීම සම්බන්ධ වාහකයෙකු වන අවස්ථාවක තවත් ß ග්ලෝබීන් ජානයක විකෘතියක් ඇති නම්, ඔවුන් හට ප්‍රතිකාර ලබා ගත යුතු දරුණු රුධිර ආබාධයක් තිබිය හැක. උදාහරණ වශයෙන් යම් පුද්ගලයකු විසින් එක් දෙමාපියෙකුගෙන් HbE විකෘතිවීමකුත් අනෙක් දෙමාපියාගෙන් ß තැලසීමියා ජාන විකෘතියකුත් ලබාගත් විට මෙහි ප්‍රතිඵලය වන්නේ HbE/ß තැලසීමියා (HbE/ß thalassaemia) ලෙස හැඳින්වෙන දරුණු රෝගී තත්වයකි. (2 වන රූපය බලන්න).

ප්‍රතිකාර

HbE තනියෙන් ඇතිවුණු විට දරුණු රෝගයක් නොවුනද, වෙනත් ග්ලෝබීන් ජාන විකෘතියක් සමග එක්ව ඇතිවිට රක්තහීනතාව නිවැරදි කිරීමට රුධිරය ලබාදීම ඇතුළු ජීවිත කාලය පුරා ප්‍රතිකාර අවශ්‍යවන දරුණු රක්තහීනතාවය ඇතිවේ.

HbE සහ homozygous HbE රෝග වාහකයන්ගේ සෞඛ්‍යය

HbE රෝග වාහකයෙක් සහ HbE සම්බන්ධයෙන් homozygous වන පුද්ගලයන් **නිරෝගීවන** බවට අපේක්ෂා කල හැක. ඔවුන්ගේ වාහක තත්වය සිය වෛද්‍යවරයා විසින් දැනගැනීම වැදගත්වේ.

HbE සහ පවුල් සැලසුම්

ජාන විකෘතිවීම දකුණු ආසියාතික (තායිලන්ත, බුරුම, කාම්බෝජය, ලාඕසය සහ ඉන්දුනීසියාව) සහ ශ්‍රී ලාංකික සම්භවයක් ඇති මිනිසුන් තුල 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. ගර්භනීව් සති 12 ක් වැනි මුල් අවධියේදී මෙම තත්වය හඳුනා ගත හැක. සුදුසු අවස්ථාවල, ගර්භනී බව අවසන් කිරීමට සලකා බැලිය හැක. සහාය ලත් ප්‍රජනන තාක්ෂණයන (assisted reproductive techniques) යොදා ගැනීම හෝ සලකා බැලීම කල හැක (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) සමග සාකච්ඡා කල හැක.

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

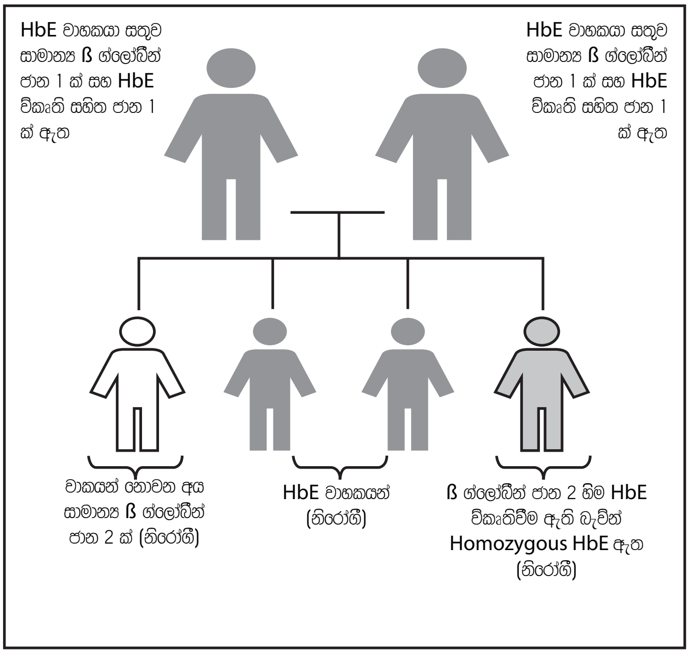
ඔබගේ පවුලේ අය සඳහා වැදගත් තොරතුරු

ඔබ HbE ජාන වාහකයෙකු නම් ඔබගේ පවුලේ වෙනත්සාමාජිකයන්ද මෙම ආබාධය සම්බන්ධ වාහකයින් විය හැකි අතර දරුණු රුධිර ආබාධ 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.

HbE ජාන විකෘතියක් දරුවන් හට ලබාදීමෙන් ඇතිවන ප්‍රතිඵල

රූපය 1:

දෙමාපියන් දෙදෙනාම HbE වාහකයන්ය

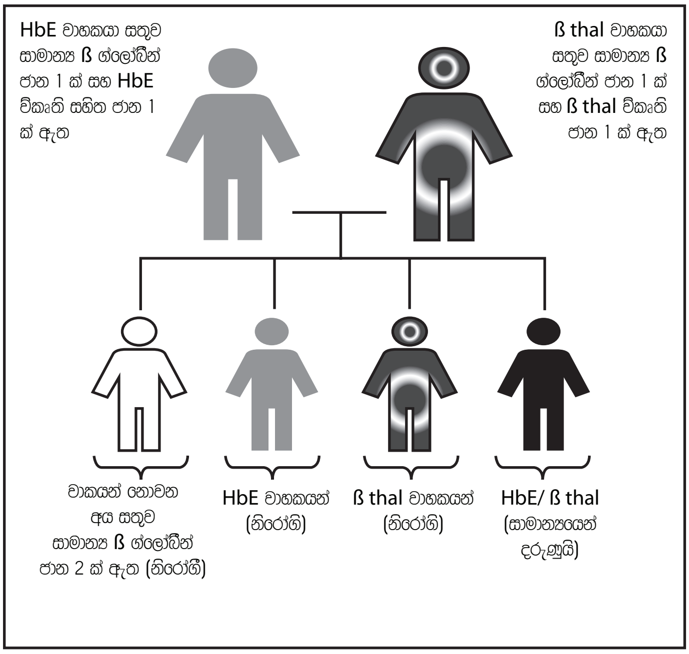


සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුවළ හට:

- සාමාන්‍ය ß ග්ලෝබීන් ජාන 2 ක් ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 1 කි.
- HbE වාහකයකු ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 2 කි.
- Homozygous HbE සහිත දරුවකු ලැබීමට ඇති අවස්ථා 4 ට 1 කි.

රූපය 2:

දෙමාපියන්ගෙන් එක් අයෙකු HbE වාහකයෙක් වන අතර අනෙක් දෙමාපියා ß තැලසීමියා වාහකයෙකි (ß thal).



සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුවළ හට:

- සාමාන්‍ය ß ග්ලෝබීන් ජාන 2 ක් ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 1 කි.
- HbE වාහකයකු ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 1 කි.
- ß තැලසීමියා වාහකයකු ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 1 කි.
- HbE/ß තැලසීමියා ඇති දරුවෙකු ලැබීමට ඇති අවස්ථාව 4 ට 1 කි.

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