

# 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 හීමොග්ලොබින් 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.

- හීමොග්ලොබින්වල α ග්ලෝබින් ප්‍රෝටීන නිෂ්පාදනය සඳහා මිනිසුන් විසින් සාමාන්‍යයෙන් α ග්ලෝබින් ජාන හතරක් පරම්පරාවෙන් ලබාගනී.
- හීමොග්ලොබින් නිෂ්පාදනය සඳහා අවශ්‍ය සාමාන්‍ය ඇල්ෆා ග්ලෝබින් ජාන හතරෙන් දෙකක් හෝ තුනක් තිබිය හැක. මෙම පුද්ගලයාට α තැලසීමියාවට වාහකයෙකු ලෙස හඳුන්වන අතර නිරෝගීවේ.
- සිය සහකරුවාද සමහර ආකාරවල α තැලසීමියා වාහකයෙකු වන අවස්ථාවක, මෙවැනි වාහකයන් හීමොග්ලොබින් 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 හීමොග්ලොබින් එච් රෝගය ඇති අතර නිතිපතා වෛද්‍ය රැකවරණ අවශ්‍යවේ. හීමොග්ලොබින් 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 තුනක් අවස්ථාවක, බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප්ස් ෆෙටාලිස් ලෙසින් හැඳින්වෙන දරුණු රෝග තත්වයක් තිබිය හැක. කලලය වෙත බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප්ස් ෆෙටාලිස් මගින් අසාදනය වීම උපත සිදුවීමට බොහෝ කලින් සිදුවන අතර ගර්භනී අවස්ථාවේ හෝ උපතත් සුළු කාලයකට පසුව සිදුවිය හැක. මෙය මාරාන්තික තත්වයක් වන අතර ගර්භනී අවස්ථාවේ මව සහ බිලිදා යන දෙදෙනාටම හයානකවේ.

## ප්‍රතිකාර

හීමොග්ලොබින් එච් රෝගය ඇති අය හට රක්තහීනතාවය සඳහා රැකවරණ ලබාදීම අවශ්‍ය විය හැක. බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප්ස් ෆෙටාලිස් සම්බන්ධයෙන් ප්‍රතිකාරයක් නොමැත.

## α තැලසීමියාව ඇති අයගේ සෞඛ්‍යය

රෝග වාහකයෙකු නිරෝගීව විය හැක. සිය වෛද්‍යවරයා විසින් තම α තැලසීමියා රෝග වාහකයෙකු ලෙස දැනගැනීම වැදගත්වේ.

## α තැලසීමියා සහ පවුල් සැලසුම් කිරීම

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

ඉහත සඳහන් කල රටවල සම්භවය ඇති එක පවුලක් හෝ සිටින හෝ සිය පවුලේ ඉතිහාසවල රුධිර ආබාධ හෝ රක්තහීනතාව ඇති, පවුල් සංවිධානය සැලසුම් කරන යුද්ධ 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, ගර්භනීවල 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 බිම්බ 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.

අදාළ පරීක්ෂණ ඔබගේ පළාතේ වෛද්‍යවරයා සමඟ පිළියෙල කරගත හැක. නැතිනම්, මෙම විස්තර පත්‍රිකාව අවසානයේ ඇති රෝගලේඛ කිරීමට හැකිවේ.

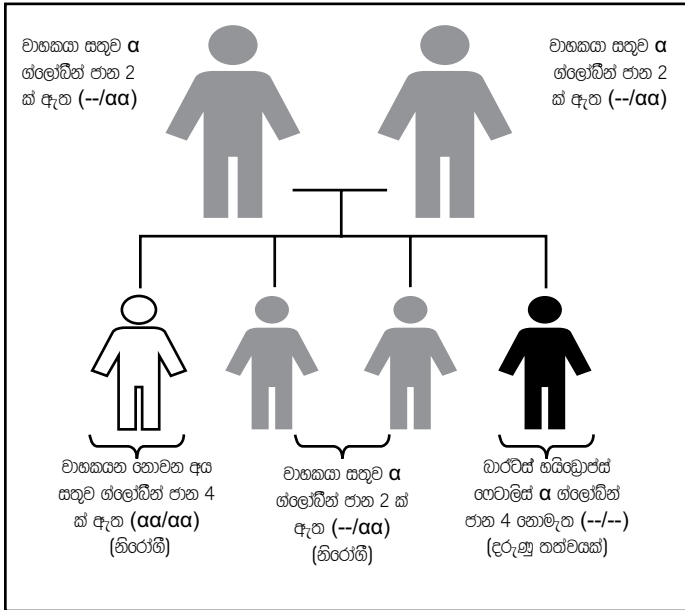
## ඔබගේ පවුලේ අය සඳහා වැදගත් තොරතුරු

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 දරුවකු ලැබීමේ අවස්ථා**

**රූපය 1**

දෙමාපියන් දෙදෙනා හටම ඇල්ලා (α) ග්ලෝබින් ජාන 2 බැගින් ඇත

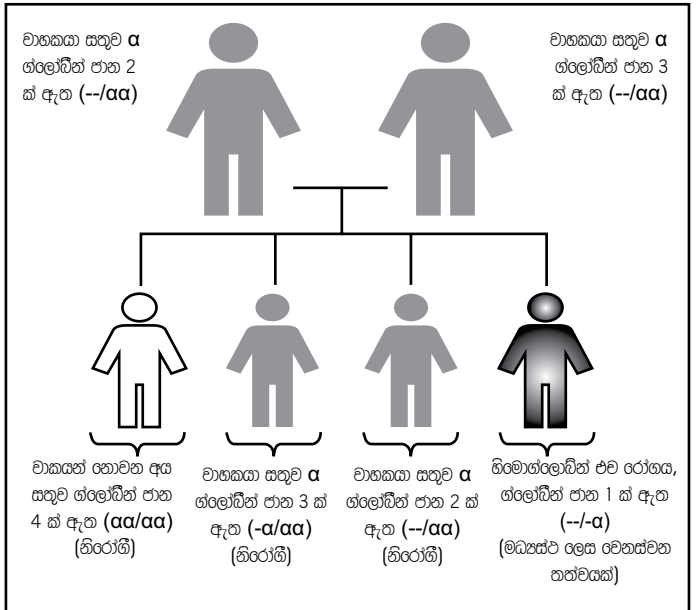


**සෑම** ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුළුළු හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම ව්‍යාජයා සතුව නොවන දරුවකු බිහි කිරීමේ අවස්ථාව ඇත.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගීවත් ව්‍යාජයා සතුව ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම බාර්ට්ස් හයිඩ්‍රොප්ස් රෝගියා ඇතිවිය හැක.

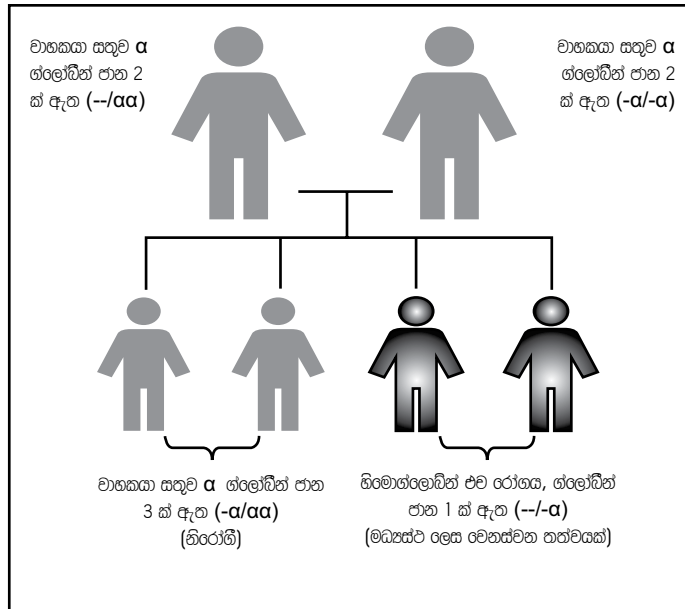
**රූපය 2:**

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



**සෑම** ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුළුළු හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම α තැලසීමියා ව්‍යාජයා සතුව නොවන දරුවකු බිහි කිරීමේ අවස්ථාව ඇත.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගීවත් ව්‍යාජයා සතුව ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම හිමොග්ලෝබින් එච් රෝගය සහිත දරුවකු ඇතිවිය හැක.



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

**සෑම** ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුළුළු හට:

- සෑම අවස්ථාව 4 ට 2 ක්ම නිරෝගීවත් ව්‍යාජයා සතුව ඇතිකල හැක.
- සෑම අවස්ථාව 4 ට 1 ක්ම හිමොග්ලෝබින් එච් රෝගය සහිත දරුවකු ඇතිවිය හැක.

**සම්බන්ධවීම සඳහා වැදගත් තොරතුරු**

**Mercy Hospital for Women – Genetics**  
163 Studley Road, Heidelberg VIC Australia 3084  
දුරකථන: +61 3 8458 4250

**Monash Medical Centre Medical – Therapy Unit**  
246 Clayton Road, Clayton VIC Australia 3168  
දුරකථන: +61 3 9594 2756

**Royal Women’s Hospital – Thalassaemia Clinic**  
Cnr Grattan St & Flemington Rd, Parkville VIC Australia 3052  
දුරකථන: +61 3 8345 2180

Phone : +64 21231 8485  
Email: [tascanz@muskaancaretrust.org.nz](mailto:tascanz@muskaancaretrust.org.nz)  
Web: [www.muskaancaretrust.org.nz](http://www.muskaancaretrust.org.nz)