කලාතුරකින් හැදෙන

මයලොෆයිබ්‍රෝසිස්

රෝගය

PRIMARY MYELOFIBROSIS (PMF)

රචනය

වෛද්‍ය නදීකා දිල්හානි
(MBBS, Dip-Clinical Haematology, MD Clinical Haematology)

වෛද්‍ය මධුවන්ති ජයවීර
(MBBS, Dip-Clinical Haematology, MD Clinical Haematology)

අධීක්ෂණය

විශ්ෂඥ වෛද්‍ය නිලුක්ෂි පෙරේරා
(MBBS, D Path, MD Haematology)

ප්‍රථම මුද්‍රණය

2020

ශ්‍රී ලංකා රක්ත ව්‍යාධිවේදීන්ගේ සංගමය

இலங்கை குருதி நோயியல் வைத்தியநிபுணர்களின் சங்கம்

Sri Lanka College of Haematologists

අන්තර්ගතය

පිටුව **03**
මයලොෆයිබ්‍රෝසිස් යනු
කුමන ආකාරයේ රෝගයක් ද?

පිටුව **04**
රෝගය ඇති වන්නේ කුමක් නිසා ද?

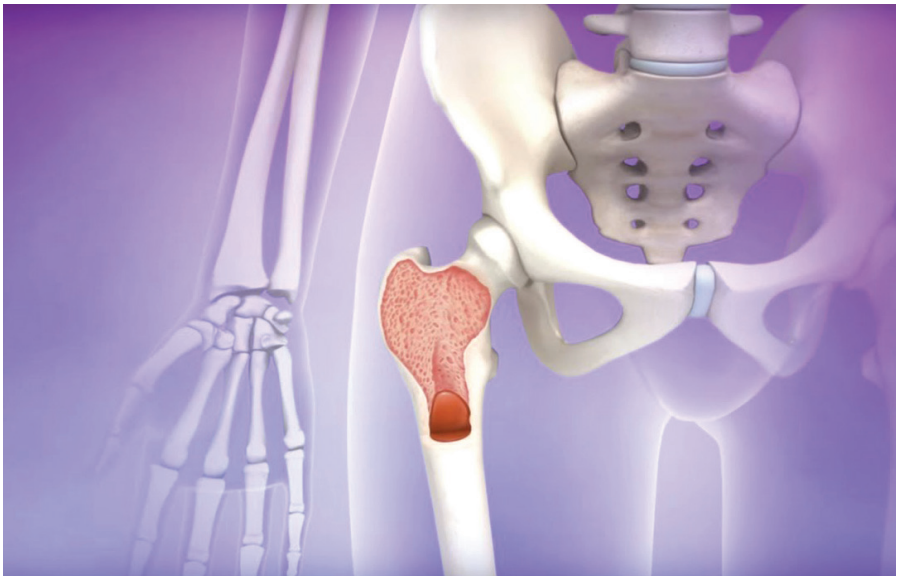
පිටුව **04**
රෝගයේ රෝග ලක්ෂණ හා
සංකූලතා මොනවා ද?

පිටුව **05**
රෝග විනිශ්චය කරන්නේ
කෙසේ ද?

පිටුව **06**
මෙම රෝගයට ඇති
ප්‍රතිකාර මොනවා ද?

පිටුව **07**
කල් ගත වීමේ දී රෝගය නිසා
ඇති විය හැකි ගැටලු මොනවා ද?

CONTENTS



මයලොෆයිබ්‍රෝසිස් යනු කුමන ආකාරයේ රෝගයක් ද?

ඔබගේ ඇට මිදුලුවල තන්තු නිපදවන සෛලවල අසාමාන්‍ය අධි වර්ධනයක් ඇතිවීමෙන්, සාමාන්‍ය රුධිර සෛල නිපදවීම අඩපණ වී, ක්‍රමයෙන් ඇට මිදුලු අකර්මණ්‍ය වී එය ඝනකම් කෙඳි සමූහයක් බවට පත්වීම මෙම රෝගයේ ස්වභාවයයි.

- මේ සමගම ලේ නිපදවීමේ හැකියාව ඇති ප්ලිහාව, අක්මාව වැනි අවයවවල ඉදිමීමක් ද සිදු විය හැකි ය.
- බොහෝ රෝගීන් වයස 60-70 අතර අය වන නමුත් ඕනෑම වයසක කෙනෙකුට මෙම රෝගය ඇති විය හැකි ය.
- රෝගය ඇති වීමේ ප්‍රවනතාව ගැහැනු පරිමි දෙපාර්ශවයටම එක සමානයි.

රෝගය ඇති වන්නේ කුමක් නිසා ද?

- තවම මෙම රෝගයට නිශ්චිත හේතුවක් හඳුනාගෙන නැත.
- පොලිසයිතීමියාව (Polycythaemia) එසන්ෂල් ත්‍රොම්බොසයිතීමියාව (Essential Thrombocythaemia) වැනි ඇට මිදුලු ආශ්‍රිත වෙනත් රෝග තත්ත්වයන් කල් යෑමේ දී මයලොෆයිබ්‍රෝසිස් තත්ත්වයට හැරීමේ අවදානමක් ඇත.

විකිරණවලට හා බෙන්සීන් වැනි රසායනිකවලට දිගුකාලීනව නිරාවරණය වීම ඉතා කුඩා පිරිසකගේ අතර අවදානම් සාධකය ලෙස හඳුනාගෙන ඇත.

රෝගයේ රෝග ලක්ෂණ හා සංකූලතා මොනවා ද?

- රෝගීන්ගෙන් 1/3ක් ම හඳුනාගැනෙන්නේ අහඹු ලෙස ය. එනම්, වෙනත් අසනීපයකට ලේ පරීක්ෂා කළ විට වාර්තාවල අසාමාන්‍යතා තුළින් හඳුනාගැනේ.
- රෝග ලක්ෂණ සහිතව හඳුනාගන්නා අයට,
  - නිරක්තිය හෙවත් ඇඟේ ලේ (හිමොග්ලොබින්) අඩුකම නිසා දැනෙන මහන්සිය, ඇඟට පණනැතිකම, සුළු වැඩක් කළ විට පවා ඇති වන හුස්ම ගැනීමේ අපහසුකම.
  - සුළු තැලීමක් හෝ කිසිම තැලීමක් නොමැතිව වුවද හමේ ලේ පැල්ලම් මතු වීම

- මඳ උණ ගතිය
- කිසිදු හේතුවක් නොමැතිව ඇඟේ බර අඩු වීම
- රාත්‍රියට අධිකව දහඩිය දැමීම
- අස්ථි ඇතුළින් ඇති වන වේදනාව
- ඇඟ කැසීම
- ප්ලිහාව ඉදිමීම නිසා බඩේ වම් පස ඇති වන පිරුණු ගතිය, වේදනාව, කෑම සුළු ප්‍රමාණයක් ගන්නා විටම බඩ පිරෙන ගතිය, අජීර්ණය ආදිය ඇති විය හැකි ය.

රෝග විනිශ්චය කරන්නේ කෙසේ ද?

- රෝගියා පවසන රෝග ලක්ෂණ පිළිබඳව තොරතුරු, වෛද්‍යවරයා සිදු කරන පරීක්ෂාව සහ රසායනාගාර වාර්තා යන සියල්ලේ එකතුවකින් රෝග නිර්ණය සිදු කළ හැකි ය.
  - රුධිර සෛලවල ප්‍රමාණයේ ඇති වන අඩු වැඩිකම් (FBC)
  - රුධිරයේ සෛලවල ස්වභාවයේ ඇති වන වෙනස්කම් (Blood Picture)
  - LDH නමැති රුධිර පරීක්ෂාව
  - ඇට මිදුලු පරීක්ෂණය
  - JaK2V617F, CALR, MPL යන ජාන පරීක්ෂණ
  - ඇට මිදුලුවලින් සිදු කරන කැරියොටයිප් (Karyotype) පරීක්ෂණය

මීට අමතරව තවත් පරීක්ෂණ ඔබගේ රෝගී තත්ත්වයන් අනුව වෛද්‍යවරයා විසින් සිදු කරනු ලබනවා ඇත.

මෙම රෝගයට ඇති ප්‍රතිකාර මොනවා ද?

- මයලොෆයිබ්රෝසිස් රෝගීන් ලේ සම්බන්ධ සායනයකින් (Haematology Unit) ප්‍රතිකාර ලබාගත යුතුය.
- සායනික තොරතුරු, රසායනාගාර වාර්තා සියල්ල දෙස බලා ඔබ අයත් වන්නේ අඩු අවදානම්, මධ්‍යස්ථ අවදානම් හෝ අධි අවදානම් කාණ්ඩවලින් කුමකට දැයි වෛද්‍යවරයා විසින් තීරණය කරනු ලැබේ.
- සැම රෝගියකුටම මුල් අවධියේදී ප්‍රතිකාර අවශ්‍ය නොවේ. ප්‍රතිකාර අවශ්‍ය ද නැද්ද යන්න ඔබගේ වෛද්‍යවරයා විසින් තීරණය කරනු ලැබේ.
- රෝගය නිට්ටාවට ම සුව කළ හැක්කේ වෙනත් අයෙකු ගෙන් ලබාගන්නා ඇට මිදුලු බද්ධ කිරීමකින් පමණි. ඇට මිදුලු බද්ධ කිරීමේ සංකූලතාවක් ලෙස 30%ක් පමණ දෙනා මරණයට පත් වීමේ අවදානමක් ඇත. මේ නිසා එය ලේ සම්බන්ධ හා ඇට මිදුලු බද්ධ කිරීම පිළිබඳ දැනුම හා පළපුරුද්ද ඇති විශේෂඥ වෛද්‍යවරයෙකු විසින් කළ යුතු තීරණාත්මක ප්‍රතිකාර ක්‍රමයකි.
- බොහෝ රෝගීහු ඇට මිදුලු බද්ධ කිරීමකින් තොරව පහත දැක්වෙන අනෙකුත් ප්‍රතිකාර ක්‍රම මගින් බොහෝ දුරට සාමාන්‍ය ජීවිත ගත කරති.

“ ආහාර හෝ ජීවන රටාව හෝ වෙනස් කිරීමෙන් මෙම රෝගය වෙනස් කළ හැකි බවට සාධක දැනට හමු වී නැත. දුම් පානයෙන් හා මත්පැන් පානයෙන් වැළකීම වැදගත් වේ.

- නීරක්තිය සඳහා ලබා දෙන Prednisolone, Danazol, Thalidomide Erythropoietin වැනි ඖෂධ හා අවශ්‍ය වූ විට රුධිර පාරවිලයනය කිරීම
- ප්ලිහාව ඉදිමීම හා ඉන් ඇතිවන අපහසුතා සඳහා Hydroxyurea හෝ Ruxolitinib යන ඖෂධ ලබා දිය හැකිය.
- විශේෂයෙන් Ruxolitinib ඖෂධය ප්ලීහාව ඉදිමීම නිසා ඇති වන රෝග ලක්ෂණ හා කායික අපහසුතා පාලනයට උපකාරී වේ.
- මෙම ඖෂධවලින් ඇති විය හැකි අතුරු විපාක පිළිබඳ ව ඔබේ වෛද්‍යවරයා වෙතින් දැනුවත් වන්න.
- ප්ලිහාව ඉවත් කිරීමේ ශල්‍යකර්මය ඉතා කලාතුරකින් ප්‍රතිකර්මයක් ලෙස සිදු කළ හැකි මුත් ජීවිතය අනතුරට ලක් කළ හැකි ආසාදන ඇති වීමේ අවදානමක් ඒ නිසා ඇති විය හැකි ය.

කල් ගත වීමේ දී රෝගය නිසා ඇති විය හැකි ගැටලු මොනවා ද?

- ඔබ අයත් වන අවදානම් කාණ්ඩය අනුව ආයු අපේක්ෂා කාලය වෙනස් වන අතර, මාස 16 සිට 185 දක්වා පරාසයක එය පැතිරේ.
- සමහර රෝගීන්ට දීර්ඝ කාලයක් තිස්සේ රෝගයේ වෙනසක් නො වී සාමාන්‍ය ජීවිත ගත කළ හැකි ය.
- තවත් පිරිසකට රෝගය ඉතා උත්සන්න වී ඉක්මනින් ප්‍රතිකාර ආරම්භ කිරීමට සිදු වෙයි.
- ඇට මිදුලු පිළිකා තත්ත්වයකට හැරීම 5%-30% අතර ඇති විය හැකි සංකූලතාවකි.
- මෙහි ඇට මිදුලු බද්ධයක් සිදු නොකලහොත් නිට්ටාවටම සුව කළ නොහැකි කල් පවතින රෝගයකි.

මීට අමතර ව දැනගත යුතු වැදගත් කරුණු

මයලොෆයිබ්රෝසිස් රෝගය ඇට මිදුලු බද්ධයකින් තොරව නිට්ටාවට සුව කළ නොහැක එනමුත්. නිසි ප්‍රතිකාර අනුගමනය කිරීමෙන් බොහෝ දුරට සාමාන්‍ය ජීවිතයක් ගත කළ හැකිය.

වැදගත් වන්නේ ඔබ සායනයට නිසි පරිදි සහභාගී වී වෛද්‍ය උපදෙස් පිළිපැදීමයි.