

# හිමොග්ලොබින් ඊ (HbE)

## හිමොග්ලොබින් ඊ යනු කුමක්ද?

හිමොග්ලොබින් ඊ (HbE) යනු අසාමාන්‍ය හිමොග්ලොබින් ප්‍රෝටීනයක් නිෂ්පාදනය වීම මගින් ඇතිවන පොදු ප්‍රවේණි රෝගයකි. හිමොග්ලොබින් 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. බීටා (β) ග්ලෝබින් ජානවල මෙම වෙනස්කම් සිදුවේ:

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

## ප්‍රතිකාර

HbE තනියෙන් ඇතිවුණු විට දරුණු රෝගයක් නොවුනද, වෙනත් ග්ලෝබින් 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 **හිරෝගීවන** බවට අපේක්ෂා කළ 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 තුළ බහුලව දැකිය හැක.

ඉහත සඳහන් කළ 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 වාහකයෙකු යන්න තීරණය කිරීම සඳහා රුධිර පරීක්ෂාවක් කර ගත යුතුය. මෙම පරීක්ෂණය අවශ්‍ය වන්නේ ජාන මගින් ඇති කරන රුධිර ආබාධයක් සහිත දරුවකු ඇතිවීමේ අවදානම ඇතිද යන්න තීරණය කිරීම සඳහාය.

මෙම ආබාධය සහිත දරුවකු ඇතිවීමේ අවදානම ඇති අය විසින් කළ හැකි දේ ඇත. ගර්භනීවී සති 12 ක් වැනි මුල් අවධියේදී මෙම තත්වය හඳුනා ගත හැක. සුදුසු අවස්ථාවල, ගර්භනී බව අවසන් කිරීමට සලකා බැලිය හැක. සහාය ලත් ප්‍රජනන තාක්ෂණයන් (assisted reproductive techniques) යොදා ගැනීම හෝ සලකා බැලීම කළ හැක (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 කළ හැක.

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

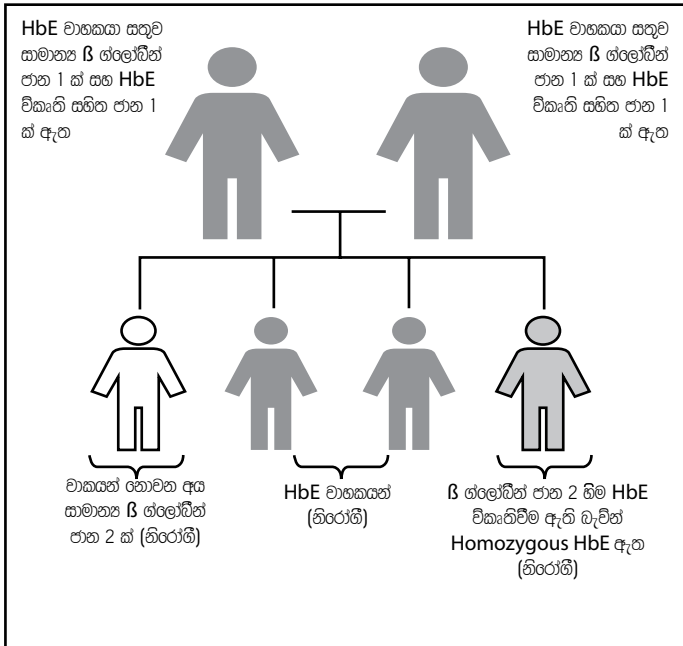
## ඔබගේ පවුලේ අය සඳහා වැදගත් තොරතුරු

ඔබ HbE ජාන වාහකයෙකු නම් ඔබගේ පවුලේ වෙනත් සාමාජිකයන්ද මෙම ආබාධය සම්බන්ධ වාහකයන් 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

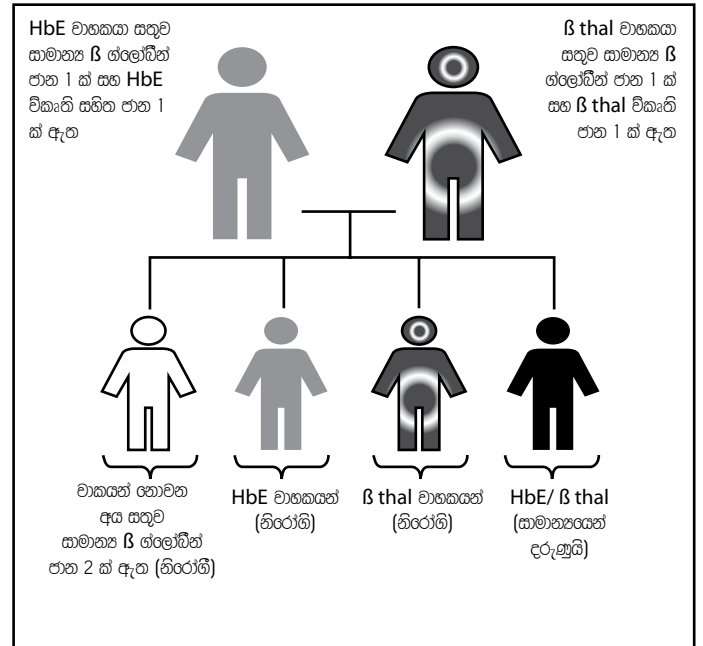


සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුළුළු හට:

- සාමාන්‍ය β ග්ලෝබින් 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 අවස්ථාව 4 ට 1 කි.

## රූපය 2:

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



සෑම ගර්භනී අවස්ථාවකම මෙම යුළුළු හට:

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

## සම්බන්ධීම් 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



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](mailto:info@thalassaemia.org.au)  
වෙබ් අඩවිය: [www.thalassaemia.org.au](http://www.thalassaemia.org.au)