അമിലോയിഡോസിസ്

ഉള്ളടക്കം

എന്താണ് അമിലോയിഡോസിസ്?

ഏത് അവയവങ്ങളെയാണ് അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിക്കുന്നത്?

ആരെയാണ് അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിച്ചേക്കാവുന്നത്?

എന്തുകൊണ്ടാണ് അമിലോയിഡോസിസ് സംഭവിക്കുന്നത്?

ഏതൊക്കെയാണ് അമിലോയിഡോസിസിന്റെ സാധാരണ തരങ്ങൾ ? എന്തൊക്കെയാണ് പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസിന്റെ ലക്ഷണങ്ങൾ ? എങ്ങനെയാണ് പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസ് രോഗനിർണ്ണയം നടത്തുന്നത് ? എങ്ങനെയാണ് പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസ് ചികിത്സിക്കുന്നത് ? കീമോതെറാപ്പിക്കു പുറമെ മറ്റെന്താണ് ഞാൻ ശ്രദ്ധിക്കേണ്ടത്?

- **അമിലോയിഡോസിസ് എന്നാൽ എന്താണ്?**

അമിലോയിഡ് എന്നറിയപ്പെടുന്ന ഒരു അസ്വാഭാവിക പ്രോട്ടീൻ നിങ്ങളുടെ അവയവങ്ങളിൽ രൂപപ്പെടുകയും അവയവങ്ങളുടെ സാധാരണ പ്രവർത്തനങ്ങളിൽ ഇടപെടുകയും ചെയ്യുമ്പോൾ സംഭവിക്കുന്ന അപൂർവ്വമായ ഒരുകൂട്ടം രോഗങ്ങളാണ് അമിലോയിഡോസിസ്. സാധാരണയായി അമിലോയിഡ് ശരീരത്തിൽ കാണപ്പെടുകയില്ല. എന്നാൽ പലതരത്തിലുള്ള പ്രോട്ടീനുകളിൽനിന്ന് അത് രൂപപ്പെടാം. ശരീരാസകലമോ (ശരീരത്തിൽ എവിടെയും) അതല്ലെങ്കിൽ ഏതെങ്കിലും പ്രത്യേകഭാഗത്ത് മാത്രമായോ (ഒരു കോശകലയിൽ അല്ലെങ്കിൽ അവയവത്തിൽ ഈ അസ്വാഭാവിക പ്രോട്ടീൻ അസാധാരണമായി നിക്ഷേപിക്കപ്പെട്ടേക്കാം. ശരീരത്തിൽ ഇപ്രകാരമുള്ള നിക്ഷേപങ്ങൾക്ക് ഏകദേശം 30 വ്യത്യസ്ത തരം പ്രോട്ടീനുകൾ കാരണമാകുന്നതായി അറിയപ്പെടുന്നു.

ഏത് അവയവങ്ങളെയാണ് അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിച്ചേക്കാവുന്നത്?

അമിലോയിഡോസിസ് ഒന്നുകിൽ ചർമ്മത്തെ മാത്രമായി ബാധിച്ചേക്കാം അതല്ലെങ്കിൽ ശരീരത്തിലെ ആന്തരിക അവയവങ്ങളെ ബാധിക്കുന്ന സാഹചര്യങ്ങളിൽ അത്ശരീരാസകലം വ്യാപിച്ചേക്കാം

അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിച്ചേക്കാവുന്ന അവയവങ്ങളിൽ ഉൾപ്പെടുന്നവ

- വൃക്കകൾ
- ഹൃദയം
- കരൾ, പിത്താശയം

- കുടൽ , നാവ്
- ചർമ്മം
- അസ്ഥികൾ, സന്ധികൾ
- നാഡീവ്യൂഹം
- രക്തവാഹിനികൾ, രക്തം കട്ടപിടിക്കൽ
- കണ്ണുകൾ

മേൽപറഞ്ഞ അവയവങ്ങൾക്കുള്ളിൽ അമിലോയിഡ് നിക്ഷേപം ക്രമേണ കുമിഞ്ഞുകൂടുന്നത്. അസുഖങ്ങൾക്ക് കാരണമാകുകയും അതുവഴി രോഗബാധിതമായ കോശങ്ങളുടെ ഘടന അലങ്കോലമാകുകയും അവയുടെ പ്രവർത്തനം താറുമാറാകുകയും ചെയ്യുന്നു. ചില അവസരങ്ങളിൽ ശരീരത്തിലെ അമിതമായ അമൈലോയിഡ് നിക്ഷേപങ്ങൾ ആരോഗ്യമുള്ള അവയവങ്ങളെ ദോഷകരമായി ബാധിക്കുന്നു

- **ആരെയാണ് അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിച്ചേക്കാവുന്നത്?**

അപൂർവമായ ഒരസുഖമാണ് അമിലോയിഡോസിസ്. ഒരു ദശലക്ഷം ആളുകളിൽ എട്ടുപേർക്ക് എന്ന രീതിയിൽ അമിലോയിഡോസിസ് ഉണ്ടെങ്കിലും അത് സംഭവിക്കുന്നതുമായി ബന്ധപ്പെട്ട് വ്യക്തമായ ഡേറ്റകൾ നമ്മുടെ രാജ്യത്തുനിന്ന് ലഭിച്ചിട്ടില്ല. ചില അവസരങ്ങളിൽ ചെറുപ്പക്കാരിലും അമിലോയിഡോസിസ് കാണപ്പെടാറുണ്ട്. എന്നാൽ മദ്ധ്യവയസ്ക്കാരയും പ്രായമായ ആളുകളെയുമാണ് ഈ അസുഖം പൊതുവെ ബാധിക്കാറുള്ളത്. പുരുഷൻമാരാണ് അധികമായും ഇതിന് വിധേയരാകുന്നത്.

- **എന്തുകൊണ്ടാണ് അമിലോയിഡോസിസ് സംഭവിക്കുന്നത്?**

കാരണം അജ്ഞാതമാണ്. ഒരു അസ്വാഭാവിക പ്രോട്ടിനാണ് അസുഖം കാരണമെങ്കിലും, നിങ്ങൾ കഴിക്കുന്ന ഭക്ഷണം, പിരിമുറുക്കം, തൊഴിൽ, പരിസ്ഥിതി സമ്പർക്കം എന്നിവയുമായി ഇതിന് എന്തെങ്കിലും ബന്ധമുള്ളതായി തിരിച്ചറിഞ്ഞിട്ടില്ല. ആളുകളിൽനിന്ന് ഇത് പകരുകയില്ല. വളരെ അപൂർവ്വമായ ചില അമിലോയിഡ് തരങ്ങൾ പാരമ്പര്യ ജന്യമാണ്.

മൾട്ടിപ്പ്ൾ മൈലോമ എന്നറിയപ്പെടുന്ന രക്താർബുദമുള്ള ഏകദേശം 15% രോഗികൾക്ക് പ്രമറി അമിലോയിഡോസിസ് രൂപപ്പെട്ടേക്കാം. ഇതിന്റെ മറുവശം എന്ന നിലയിൽ, പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസ് ഉള്ള 10% രോഗികൾക്ക് മൈലോമ ഉണ്ടാകാം.

- **ഏതൊക്കെയാണ് അമിലോയിഡോസിസിന്റെ സാധാരണ തരങ്ങൾ?**

അസ്വാഭാവിക പ്രോട്ടീനിന്റെ ഉത്ഭവത്തെ അടിസ്ഥാനമാക്കി നിരവധി തരങ്ങളിലുള്ള അമിലോയിഡോസിസ് ഉണ്ട്. അവയിൽ സർവ്വ സാധാരണമായ (60-70%) അമിലോയിഡോസിസ്, പ്രൈമറി സിസ്റ്റമിക് (എ എൽ) അമിലോയിഡോസിസ് എന്നറിയപ്പെടുന്ന വിഭാഗമാണ്. രക്തത്തിലെ അസ്വാഭാവിക പ്ലാസ്മ കോശങ്ങളുടെ അമിതമായ (ആവിർഭാവമാണ്) വളർച്ചയാണ് ഈ അസുഖത്തിന് കാരണം, അമിലോയിഡോസിസ് പ്രോട്ടീനിന്റെ അമിതമായ ഉൽപാദനത്തിന് ഇത് വഴിവെക്കുകയും തുടർന്ന് രോഗലക്ഷണങ്ങൾ പ്രകടമാകുകയും ചെയ്യുന്നു. നേരത്തെ സൂചിപ്പിച്ചത് പോട്ട് മൾടിപ്പ്ൾ മൈലോമ എന്നറിയപ്പെടുന്ന രക്താർബുദമായി ഇതിന് ബന്ധമുണ്ടാകാം

എഎ (അമൈലോയിഡ്) അമൈലോയ്ഡ്, ക്ഷയം, സന്ധിവാതം എന്നിങ്ങനെ നികൊണ്ടായി നിലനിൽക്കുന്ന അസുഖങ്ങൾ കാരണമായി ഉണ്ടാകുന്നത്. ചിരകാലമായുള്ള വൃടെ പ്രവർത്ത എന്നിങ്ങനെ കൂടുതൽ അപൂർവ്വമായ വേറെയും കാരണങ്ങൾ ഉണ്ടാകാം. കുടുംബങ്ങളിൽ കാണപ്പെടുന്ന, വളരെ അപൂർവമായ അമിലോയിഡോസിസ് തരങ്ങളുണ്ട്.

- **എന്തൊക്കെയാണ് പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസ് രോഗലക്ഷണങ്ങൾ?**

ഏതൊക്കെ അവയവങ്ങളെയാണ് അസുഖം ബാധിച്ചത് എന്നതിനെ അടിസ്ഥാനമാക്കിയാണ് ലക്ഷണങ്ങൾ പ്രകടമാകുന്നത് വളരെ വിപുലമായ രോഗലക്ഷണങ്ങൾ ഇതിനുള്ളതിനാൽ രോഗനിർണ്ണയം ദുഷ്കരമാണ്/ ബുദ്ധിമുട്ടാണ്. ചില ആളുകൾക്ക് രോഗലക്ഷണങ്ങളൊന്നും ഉണ്ടാകുകയേ ഇല്ല. സാധാരണമായ രോഗലക്ഷണങ്ങളിൽ ഉൾപ്പെടുന്നവാ:

- തളർച്ച, ക്ഷീണം
- ശരീരഭാരം കുറയുന്നു. അല്ലെങ്കിൽ കൂടുന്നു.
- കണങ്കാലിലും പാദത്തിലും നീരുകെട്ടുന്നു.
- ശ്വാസഗതി കുറയുന്നു.
- കൈകളിലോ പാദങ്ങലിലോ തരിപ്പ് അല്ലെങ്കിൽ മരവിപ്പ്
- നിൽക്കുമ്പോൾ തലകറക്കം അല്ലെങ്കിൽ തലചുറ്റൽ
- വളരെ കുറച്ച് ഭക്ഷണം കഴിച്ചാലും വയറ് നിറഞ്ഞ പ്രതീതി
- അയഞ്ഞ മലവിസർജ്ജനം
- ചർമ്മത്തിൽ അനായാസം ക്ഷതങ്ങൾ ഉണ്ടാകുന്നു - മുഖം, നെഞ്ചിന്റെ ഭിത്തി,കൺപോളകൾ

- **എങ്ങനെയാണ് പ്രൈമറിഅമിലോയിഡോസിസ് രോഗനിർണ്ണയം നടത്തുന്നത്?**

നിങ്ങളുടെ ശരീരാവയവങ്ങളിലെ അമിലോയിഡ് നിക്ഷേപങ്ങൾ പ്രത്യക്ഷപ്പെടുത്തിയാണ്. രോഗനിർണ്ണയം നിർവ്വഹിക്കുന്നത്. ഏറ്റവും മികച്ച ചികിത്സ നിങ്ങൾക്ക് നൽകുന്നതിനു വേണ്ടി, ഏത് തരത്തിലുള്ള അമിലോയിഡാണ് നിക്ഷേപിക്കപ്പെട്ടത്. എവിടെയാണ് നിക്ഷേപിക്കപ്പെട്ടത്. പ്രോട്ടീൻ നിക്ഷേപം അവയവങ്ങളെ എത്രത്തോളം ബാധിച്ചിട്ടുണ്ട് എന്നീ കാര്യങ്ങൾ അറിയാൻ ഡോക്ടർ താത്പര്യപ്പെട്ടേക്കാം. ഇതിനുവേണ്ടി ഡോക്ടർ നിങ്ങളെ പരിശോധിക്കുകയും ഏതാനും ബ്ലഡ് ടെസ്റ്റുകൾ, യൂറിൻ ടെസ്റ്റുകൾ എന്നിവ നിർദ്ദേശിക്കുകയും ചെയ്യും. ഒരു അസ്ഥിമജ്ജ പരിശോധനയും ഇതിനുപുറമേ മലാശയം, അടിവയറിലെ കൊഴുപ്പ്, ചർമ്മം എന്നിങ്ങനെയുള്ള ഇതര അവയവങ്ങളിൽനിന്ന് ബയോപ്സികളും നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർ നിർവ്വഹിച്ചേക്കാം. ലഘുവായ നടപടിക്രമങ്ങളാണിവ, പ്രസ്തുത സ്ഥലത്ത് മാത്രം അനസ്തേഷ്യ പ്രയോഗിച്ചാണ് സാധാരണയായി ഇവ നിർവ്വഹിക്കാറുള്ളത്. ചിലപ്പോഴൊക്കെ, കരൾ, വൃക്കകൾ, നാഡികൾ എന്നിവയിൽനിന്നും അപൂർവ്വമായി ഹൃദയത്തിൽനിന്നും ബയോപ്സികൾ എടുക്കാറുണ്ട്. അവയവങ്ങളെ ഈ അസുഖം ബാധിച്ചതിന്റെ വ്യാപ്തി അളക്കുന്നതിനുവേണ്ടി, എക്കോകാർഡിയോഗ്രാം. കാർഡിയാക് എം ആർ ഐ പോലുള്ള പരിശോധനകളും ഡോക്ടർ നിർവ്വഹിക്കുന്നതാണ്. ഈ റിപ്പോർട്ടുകൾ തയ്യാറായിക്കഴിഞ്ഞാൽ. അമിലോയിഡോസിസിന്റെ തരവും തീവ്രതയും കൃത്യമായി മനസ്സിലാക്കാൻ ഡോക്ടർക്ക് സാധിക്കുകയും ഏറ്റവും മികച്ച ചികിത്സ നിങ്ങൾക്ക് ലഭിക്കാൻ അത് സഹായകമാകുകയും ചെയ്യും. ഇതിനുപുറമേ, കൂടുതൽ അപൂർവ്വമായ അമിലോയിഡോസിസ് തരങ്ങൾ അല്ലെന്ന് ഉറപ്പുവരുത്താൻ ചില പ്രത്യേക പരിശോധനകളും നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർ ആവശ്യപ്പെട്ടേക്കാം.

- **എങ്ങനെയാണ് പ്രൈമറി അമിലോയിഡോസിസ് ചികിത്സിക്കുന്നത്?**

ചികിത്സയിൽ സാധാരണയായി, അമിലോയിഡ് പ്രോട്ടീനിന്റെ ഉൽപാദനം പരിമിതപ്പെടുത്താൻ ശ്രമിക്കുന്ന (ഔഷധങ്ങൾ) മരുന്നുകൾ (ആവിർഭാവത്തിന്) ഉൾപ്പെടുന്നു. അമിലോയിഡ് പ്രോട്ടീനിന്റെ ഉത്പാദനത്തിന് കാരണമാകുന്ന മറ്റേതൊരു രോഗാവസ്ഥയും കണ്ടെത്തി ചികിത്സിക്കേണ്ടതാണ്.

പ്രൈമറി സിസ്റ്റമിക് അഥവാ എ എൽ അമിലോയിഡോസിസിൽ, അസാധാരണ പ്ലാസ്മ കോശങ്ങളാണ് രോഗകാരണം. ഈ അസുഖത്തിൽ, പ്ലാസ്മ കോശങ്ങളെ ലക്ഷ്യമാക്കിയാണ് ചികിത്സ നിർവ്വഹിക്കേണ്ടത്. ഈ ചികിത്സ, മൾട്ടിപ്പിൾ മൈലോമയുടെ ചികിത്സയ്ക്ക് സമാനമാണ്. ടാബ്ലെറ്റിന്റെയോ ഇഞ്ചക്ഷന്റെയോ രൂപത്തിലുള്ള കീമോതെറാപ്പിയും ഇതിൽ ഉൾപ്പെടുന്നു.

കീമോതെറാപ്പിക്കു ശേഷം, നിങ്ങൾ ചികിത്സാപരമായി യോഗ്യതാണെങ്കിൽ ഒരു ഓട്ടോലോഗസ് സ്റ്റം ട്രാൻസ്പ്ലാന്റേഷൻ നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർ നിർവ്വഹിച്ചേക്കാം.

ചികിത്സാകാലത്തും അതിനുശേഷവും, നിങ്ങളുടെ രോഗാവസ്ഥയെ ചികിത്സ എപ്രകാരമാണ്. ബാധിക്കുന്നത് എന്ന് നിരീക്ഷിക്കുന്നതിനായി, രക്തത്തിലെയും മൂത്രത്തിലെയും പ്രോടീൻ അസ്വാഭാവികതകളുടെ അളവെടുപ്പ് പതിവായി നിർവ്വഹിക്കുന്നതാണ്. അസ്വാഭാവിക പ്രോട്ടീൻ ഇല്ലാതാകുന്നതോടെ ചികിത്സ ഫലം കാണുന്നു. ഈ ചികിത്സയിൽ അവലംബിക്കുന്ന ഏറ്റവും സാധാരണമായ പ്രോട്ടിൻ അളവെടുപ്പ്, മോണോക്ലോണൽ പ്രോട്ടീയിൻ (എം പ്രോട്ടിൻ എന്നറിയപ്പെടുന്നു.

നിങ്ങളുടെ (രക്തപ്രീതിപാദന വിദഗ്ധൻ) ഹെമറ്റോളജിസ്റ്റന്ന് പുറമെ, അമിലോയിഡോസിസിന്റെ നിയന്ത്രണം, ഏത് അവയവത്തെയാണ് അസുഖം ബാധിച്ചിട്ടുള്ളത് എന്നതിനെ ആശ്രയിച്ചിരിക്കുന്നു. ഉദാഹരണത്തിന്, വൃക്കയെയോ ഹൃദയത്തെയോ അമിലോയിഡോസിസ് ബാധിച്ചാൽ. യഥാക്രമം വൃക്കരോഗ വിദഗ്ദന്റെയും ഹൃദ്രോഗ വിദഗ്ദന്റെയും ചികിത്സയാണ് തേടേണ്ടത്

പ്രൈമറി സിസ്റ്റമിക് അമിലോയിഡോസിസ് അല്ലാത്ത മറ്റെല്ലാ തരങ്ങളിലും, അമിലോയിഡോസിസിന്റെ കാരണം കണ്ടെത്താനുള്ള പരിശോധനകൾ നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർ നിർദ്ദേശിക്കുകയും, പ്രസ്തുത കാരണത്തെ അടിസ്ഥാനമാക്കിയുള്ള ചികിത്സ നിർവ്വഹിക്കുകയും ചെയ്യും.

- **കീമോതെറാപ്പിക്കു പുറമെ മറ്റെന്താണ് ഞാൻ ശ്രദ്ധിക്കേണ്ടത്?**

വളരെ സന്തുലിതവും വൃത്തിയുള്ളതുമായ ഭക്ഷണം നിങ്ങളുടെ ശരീരത്തിന്റെ രോഗപ്രതിരോധ വ്യൂഹത്തിന് ഏറെ പ്രധാനമാണ്. ഭക്ഷ്യസംബന്ധമായ എന്തെങ്കിലും നിഷ്ക്കർശതകളോ പോഷക പൂരകങ്ങളോ നിങ്ങൾക്ക് ആവശ്യമാണോ എന്ന് ഡോക്ടറോട് വ്യക്തമായി ചോദിക്കുക. ശുദ്ധജലം കുടിക്കുകയും അണുബാധയുള്ളതായി അറിയപ്പെടുന്ന ആളുകളുമായി നേരിട്ടുള്ള സമ്പർക്കം ഒഴിവാക്കുകയും വേണം.