



अमीलॉडोसिस

अनुक्रमणिका

अमिलॉइडोसिस म्हणजे काय?

अमिलॉइडोसिसमुळे कोणत्या अवयवांवर परिणाम होऊ शकतो?

अमिलॉइडोसिस कुणाला होऊ शकतो?

अमिलॉइडोसिस कशामुळे होतो?

अमिलॉइडोसिसचे सामान्य प्रकार कोणते आहेत?

प्राथमिक अमिलॉइडोसिसची लक्षणे कोणती आहेत?

प्राथमिक अमिलॉइडोसिसचे निदान कसे केले जाते?

प्राथमिक अमिलॉइडोसिसवर कशाप्रकारे उपचार केले जातात?

केमोथेरपीशिवाय, मी आणखी कुठल्या गोष्टीची काळजी घेतली पाहिजे?

• अमिलॉइडोसिस म्हणजे काय?

अमिलॉइडोसिस हा एक दुर्मिळ आजारांच्या गटातील आजार आहे जो **अमिलॉइड** नावाचे अस्वाभाविक प्रथिन तुमच्या अवयवांमध्ये साचल्यामुळे व त्यांच्या सामान्य कार्यात हस्तक्षेप केल्यामुळे होऊ शकतो. अमिलॉइड शरीरामध्ये सामान्यपणे आढळत नाही, मात्र ते अनेक वेगवेगळ्या प्रकारच्या प्रथिनांपासून (प्रोटीन) तयार केले जाऊ शकते. या अस्वाभाविक प्रथिनाचे अस्वाभाविक वितरण संपूर्ण शरीर यंत्रणेमध्ये (संपूर्ण शरीरामध्ये) किंवा विशिष्ट भागात (एका उतीमध्ये किंवा अवयवामध्ये) होऊ शकतो. शरीरामध्ये साधारण ३० वेगवेगळ्या प्रकारची प्रथिने अशाप्रकारचे साठे होण्यासाठी ओळखली जातात.

• अमिलॉइडोसिसमुळे कोणत्या अवयवांवर परिणाम होऊ शकतो?

अमिलॉइडोसिस एकतर केवळ विशिष्ट जागी होऊ शकतो ज्यामध्ये केवळ त्वचेचा समावेश असतो किंवा तो शारीरिक असू शकतो जेव्हा आंत्रिक अवयवांवर परिणाम होतो.

ज्या अवयवांवर अमिलॉइडोसिसमुळे परिणाम होऊ शकतो

- मूत्रपिंडे
- हृदय
- यकृत, प्लीहा
- आतडे, जीभ
- त्वचा
- हाडे, सांधे
- चेता यंत्रणा

- रक्त वाहिन्या व रक्ताच्या गुठळ्या
- डोळे

अमिलॉइडचे साठे या अवयवांमध्ये हळूहळू साचत जाऊन आजार होऊ शकतो व त्यामुळे प्रभावित उतींची रचना बिघडते व त्यांच्या कार्याची हानी होते. काही प्रकरणांमध्ये, आधी निरोगी असलेल्या अवयवांमध्ये मोठ्या प्रमाणावर अमिलॉइडचे साठे साचू शकतात.

- **अमिलॉइडोसिस कुणाला होऊ शकतो?**

अमिलॉइडोसिस हा एक दुर्मिळ विकार आहे. आपल्या देशामध्ये अमिलॉइडोसिसच्या घटनांविषयी कोणताही स्पष्ट डेटा उपलब्ध नाही मात्र जगभरातल्या दहा लाख लोकांपैकी आठ जणांना तो होत असल्याचे दिसून आलेले आहे. हा सर्वसाधारणपणे मध्यम-वयीन व वृद्ध व्यक्तींमध्ये होणारा विकार आहे, मात्र काहीवेळा हा आजार तरुणांमध्येही दिसून येतो. बहुतेकवेळा, याचा परिणाम पुरुषांवर होतो.

- **अमिलॉइडोसिस का होतो?**

याचे कारण अज्ञात आहे. ते अस्वाभाविक प्रथिन असले तरीही, त्यामुळे हा आजार होतो, तुम्ही जे काही अन्न खाता, ताण, व्यवसाय किंवा पर्यावरणाशी येणारा संपर्क याच्याशी संबंधित कोणताही दुवा आढळलेला नाही. तो एका व्यक्तीकडून दुसऱ्या व्यक्तीकडे पसरत नाही. काही अगदी दुर्मिळ प्रकारचे अमिलॉइडोसिस आनुवंशिकही असू शकतात.

मल्टीपल मायलोमा नावाचा रक्ताचा कर्करोग असलेल्या साधारण 15% रुग्णांना प्राथमिक अमिलॉइडोसिस होऊ शकतो. त्याउलट, प्राथमिक अमिलॉइडोसिस असलेल्या 10% रुग्णांना मायलोमा होऊ शकतो.

- **अमिलॉइडोसिसचे सामान्य प्रकार कोणते आहेत?**

अस्वाभाविक प्रथिन कुठून तयार होत आहे यानुसार अमिलॉइडोसिसचे अनेक प्रकारही असतात. **प्राथमिक शारीरिक (एएल) अमिलॉइडोसिस** हा सर्वात सामान्यपणे आढळणारा अमिलॉइडोसिसचा (60-70%) प्रकार आहे. हा विकार अस्वाभाविक प्लाझ्मा पेशींचे प्रमाण झपाट्याने अतिशय मोठ्या प्रमाणात वाढल्याने होतो ज्यामुळे अमिलॉइड प्रथिनाचे जास्त प्रमाणात उत्पादन होऊन लक्षणे दिसू लागतात. आधी नमूद केल्याप्रमाणे, हा प्रकार मल्टिपल मायलोमा नावाच्या रक्ताच्या कर्करोगाशी संबंधित असू शकतो.

एए अमिलॉइड (क्षयरोग, आमवात इत्यादींसारख्या दीर्घकालीन आजारांमुळे होतो) व मूत्रपिंडामध्ये दीर्घकालीन बिघाड होणे यासारखी इतर दुर्मिळ कारणेही असू शकतात. तसेच अगदी दुर्मिळ प्रकारचे अमिलॉइडोसिस आनुवंशिक असल्याचेही दिसून येते.

• प्राथमिक अमिलॉइडोसिसची लक्षणे कोणती आहेत?

या आजाराच्या लक्षणांमध्ये त्यात कोणते अवयव सहभागी आहेत यावर अवलंबून असते. लक्षणे अतिशय वेगवेगळ्या प्रकारची असल्यामुळे प्राथमिक अमिलॉइडोसिसचे निदान अतिशय अवघड होते. काही लोकांना कदाचित कोणतीही लक्षणे असणार नाहीत. सामान्य लक्षणांमध्ये समावेश होतो:

- अशक्तपणा, थकवा
- वजन कमी होणे किंवा वजन वाढणे
- घोटे व पायावर सूज
- धाप लागणे
- बधीरपणा किंवा हात व पावलांमध्ये मुंग्या
- उभे राहिल्यानंतर चक्कर येणे किंवा डोके हलके होणे
- थोडेसे खाल्ल्यानंतर पोट भरल्यासारखे वाटणे
- शौचाला पातळ होणे
- त्वचेवर सहज जखमा होणे - चेहरा, छातीची भिंत, पापण्या

• प्राथमिक अमिलॉइडोसिसचे निदान कसे केले जाते?

तुमच्या शरीरातील अवयवांमध्ये व उतींमध्ये अमिलॉइडचे साठे दाखवून निदान केले जाते. सर्वोत्तम उपचार देता यावा यासाठी, तमच्या डॉक्टरांना हे जाणून घ्यायचे आहे की - कोणत्या प्रकारचे अमिलॉइड साचले आहे, ते कुठे साचलेले आहे व प्रथिन साचल्यामुळे अवयव किती प्रभावित झाला आहे. यासाठी, डॉक्टर तुमची तपासणी करू शकतात व काही रक्त व लघवीच्या चाचण्या करू शकतील. तुमचे डॉक्टर अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) तपासणी व गुदायशयासारखे इतर अवयव, ओटीपोटातील चरबी किंवा त्वचा यांची ऊतक परीक्षाही (बायोप्सी) करतील. या किरकोळ प्रक्रिया आहेत व सामान्यपणे विशिष्ट जागी भूल देऊन केल्या जातात. क्वचितप्रसंगी, यकृत, मूत्रपिंड, नसा व अगदी दुर्मिळ परिस्थितीमध्ये हृदयातून ऊतक परीक्षेसाठी नमुने घेतले जातात. डॉक्टर इकोकार्डिओग्राम, हृदयाचा एमआरआय इत्यादी चाचण्या करून अवयवाचा विकारामध्ये किती प्रमाणात समावेश आहे हे मोजतील. एकदा हे अहवाल तयार झाल्यानंतर तुमच्या डॉक्टरांना अमिलॉइडोसिसचा प्रकार व त्याची तीव्रता अचूकपणे सांगता येईल व तुमच्यासाठी सर्वोत्तम उपचार ठरवता येईल. त्याचशिवाय, तुमचे डॉक्टर अमिलॉइडोसिसचे दुर्मिळ प्रकार नसल्याची खात्री करण्यासाठी काही विशेष चाचण्या करून घेण्यासही सांगू शकतात.

- **प्राथमिक अमिलॉइडोसिसवर कसे उपचार केले जातात?**

उपचारामध्ये सामान्यपणे अमिलॉइड प्रथिनाचे उत्पादन मर्यादित करण्याचा प्रयत्न करण्यासाठी औषधे वापरण्याचा समावेश होतो. अमिलॉइड प्रथिन निर्मितीसाठी जबाबदार असलेली इतर कोणतीही परिस्थितीही ओळखली जाऊ शकते व त्यावर उपचार केला जाऊ शकतो.

प्राथमिक शारीरिक किंवा एएल अमिलॉइडोसिसमध्ये, अस्वाभाविक प्लाझ्मा पेशी आजारासाठी जबाबदार असतात. या आजारामध्ये, उपचार प्लाझ्मा पेशींना लक्ष्य करूनच केला पाहिजे. उपचार मल्टिपल मायलोमाप्रमाणेच असतो व त्यामध्ये एका गोळीमध्ये किंवा इंजेक्शनच्या स्वरूपात केमोथेरपीचा समावेश होतो. केमोथेरपीनंतर तुम्ही वैद्यकीयदृष्ट्या सक्षम असाल, डॉक्टर तुमच्याच शरीरातील (ऑटोलॉगस) स्क्ंध पेशींचे प्रत्यारोपण करू शकतात.

उपचारादरम्यान किंवा नंतर, रक्तातील व लघवीतील प्रथिनांच्या अस्वाभाविकता नियमितपणे मोजल्या जातील जेणेकरून तुमच्या परिस्थितीवर उपचाराचा कसा परिणाम होतोय याचे निरीक्षण करता येईल. जेव्हा अस्वाभाविक प्रथिन नाकारले जाते तेव्हा उपचार यशस्वी होतो. सर्वात सामान्यपणे प्रथिनाचे जे मोजमाप वापरले जाते त्यास मोनोक्लोनल प्रोटीन (एम-प्रोटीन) असे म्हणतात.

तुमच्या रक्तविकार तज्ञांशिवाय, अमिलॉइडोसिसमध्ये कोणत्या अवयवाचा समावेश आहे त्यावर त्याचे व्यवस्थापन अवलंबून असते. उदाहरणार्थ, अमिलॉइडोसिसमध्ये मूत्रपिंड किंवा हृदयाचा समावेश असेल तर अनुक्रमे मूत्रपिंड तज्ञांद्वारे किंवा हृदयरोग तज्ञांद्वारे त्याचे व्यवस्थापन केले जाईल.

प्राथमिक शारीरिक अमिलॉइडोसिस वगळता, इतर सर्व प्रकारांमध्ये, तुमचे डॉक्टर अमिलॉइडोसिसची कारणे शोधण्यासाठी चाचण्या करून घेण्यास सांगतील व तुम्हाला त्या कारणाच्या आधारे उपचार देतील.

- **केमोथेरपीव्यतिरिक्त, मी कशाची काळजी घेतली पाहिजे?**

तुमच्या शरीराच्या रोगप्रतिकार यंत्रणेसाठी संतुलित व स्वच्छ अन्न हे महत्त्वाचे आहे. तुम्हाला आहारावर काही निर्बंध घालणे किंवा काही पूरक पोषक द्रव्ये घेणे आवश्यक आहे का हे तुमच्या डॉक्टरांना विचार. त्याचशिवाय तुम्ही स्वच्छ पाणी प्या व ज्यांना कुठलाही संसर्ग आहे अशा व्यक्तींशी थेट संपर्क टाळा.