

உள்ளடக்கம்

பக்கம்

1. பெமிலியல் அடினோமடஸ் பொலிபோசிஸ் என்றால் என்ன?
2. குடலின் பகுதிகள்
3. FAP எவ்வாறு தோற்றுவிக்கப்படுகிறது?
4. நான் FAP யை பரம்பரைபரம்பரையாக கடத்துவதற்கான சந்தர்ப்பம் என்ன?
5. FAP எனக்கு உள்ளதா என்பதை எப்படித் தெரிந்துகொள்வது?
6. FAP எவ்வாறு கண்டறியப்படுகிறது?
7. FAP எவ்வாறு மருத்துவ முறைமூலம் நிர்வகிக்கப்படுகிறது?
8. சத்திரசிகிச்சை.
9. சத்திர சிகிச்சைக்குப் பின்னான தொடர் கவனிப்பு
10. FAP பதிவு என்றால் என்ன?

FAMILIAL ADENOMATOUS POLYPOSIS (FAP).

பெமிலியல் அடினோமடஸ் பொலிபோசிஸ்.

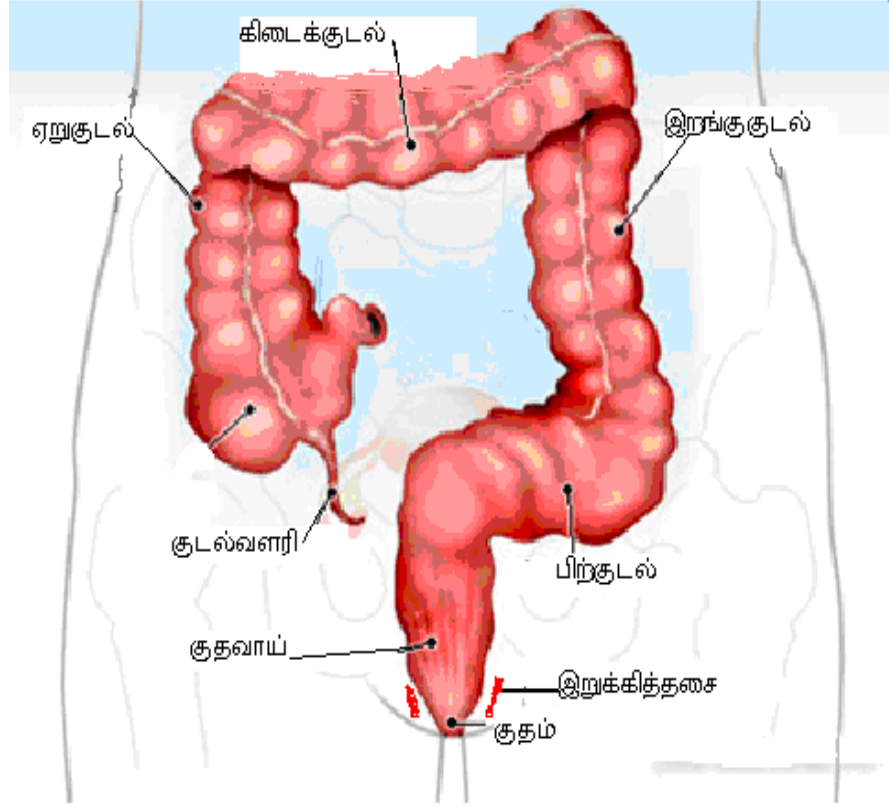
பெமிலியல் அடினோமடஸ் பொலிபோசிஸ் என்றால் என்ன?

FAP என்பது பரம்பரையலகுகளில் ஏற்படும் குறைபாட்டினால் உருவாகக் கூடிய ஒரு பரம்பரை வியாதியாகும். FAP இனால் பாதிக்கப்பட்டவர்கள் “பொலிப்ஸ்” (polyps) என அழைக்கப்படும் காளான் போன்ற வளர்ச்சிகளை வழமையாக பெருங்குடலில் கொண்டிருப்பார்கள். ஆனால் அவை முழு சமிபாட்டுத்தொகுதி வழியேயும் விஷேடமாக இரைப்பை, முன் சிறுகுடல் போன்ற இடங்களிலும் காணப்படலாம். பெருங்குடலில் காணப்படும் இப்பொலிப்ஸ் “அடினோமாஸ்” என அழைக்கப்படும். இவை புற்று நோய்க்கு முன்னுள்ள நிலை (அதாவது பிற்காலத்தில் புற்று நோயாக மாறக்கூடியவை)

இவை வழமையாக இளவயதில் (கட்டிளமைப்பருவம், இளமைப்பருவம்) உருவாகி நாற்பது வயதாகும் போது புற்றுநோயாகின்றன. அத்துடன் இவர்கள் சமிபாட்டுத்தொகுதிக்கு வெளியேயும் குணங்குறிகளைக் கொண்டிருப்பதுடன் அரிதான புற்று நோய்கள் ஏற்படுவதற்கான வாய்ப்பும் இவர்களில் உள்ளது.

Attenuated FAP (AFAP) என்பது FAP ஐ விடவும் வலுக்குறைந்த முதுமையடைந்த வயதில் புற்று நோயாக மாறக்கூடிய ஒரு நிலையாகும்.

FAP ஆனது ஆரம்பநிலைகளிலேயே கண்டுபிடிக்கப்பட்டு மருத்துவம் செய்யப்பட வேண்டிய ஒரு கடுமையான வியாதியாகும்.



படம் - குடலின் பகுதிகள்

FAP எவ்வாறு தோற்றுவிக்கப்படுகிறது?

FAP ஒரு பரம்பரை வியாதி. பரம்பரையலகு என்பது உடற்கூறுகளின் தன்மைகளான முடி மற்றும் கண்ணின் நிறம், காதின வடிவம், போன்றவற்றைத் தீர்மானிக்கக் கூடிய உயிரலகுகளின் தொகுதியாகும். (“தகவல் சேமிப்பிடம்”) இவ்வாறான ஆயிரக்கணக்கான பரம்பரையலகுகள் நிறமூர்த்தங்களில் உள்ளடக்கப்பட்டுள்ளன. அடினோமடஸ் பொலிபோசிஸ் கோலை (APC) எனப்படும் பரம்பரையலகே பெருங்குடலில் ஏற்படக்கூடிய பொலிப்ஸ் மற்றும் புற்று நோய் உருவாவதைத் தடுக்கின்றது. இப்பரம்பரையலகில் ஏற்படக்கூடிய குறைபாடே FAP உருவாகக் காரணமாகின்றது. இந்த பிழையான APC பரம்பரையலகானது பொதுவாக பெற்றோரிடமிருந்து பிள்ளைக்குக் கடத்தப்படுகின்றது ஆனாலும் இவ்வாறு கடத்தப்படுவதை பெற்றோரால் தடுக்கமுடியாது. இது சந்தர்ப்ப வசத்தினாலே நடைபெறுகின்றது.எனினும் 1/3 பகுதியினர் பெற்றோருக்கு நோயில்லாமலே இவ்வியாதியைக் கொண்டிருக்கிறார்கள். இது பிறக்கும் போது புதிதாக APC பரம்பரையலகில் ஏற்பட்ட குறைபாட்டினால் உருவாகின்றது.

நான் FAP யை பரம்பரை பரம்பரையாக கடத்துவதற்கான சந்தர்ப்பம் என்ன?

இது இலிங்கமில் முறை ஆட்சியுடைய (Autosomal dominant) முறையினால் கடத்தப்படுகின்றது. அதாவது பாதிக்கப்பட்ட பெற்றோருக்கு பிறக்கக் கூடிய ஒவ்வொரு குழந்தையும் 2:1 (50%:50%) என்ற விகிதத்தில் இதைப் பெற்றுக்கொள்வதற்கான சந்தர்ப்பத்தைக் கொண்டிருக்கிறார்கள். இதனாலேயே பாதிக்கப்படக் கூடிய அபாயத்தைக் கொண்டிருப்பவர்கள் முற்பரிசோதனைக்கு உள்ளாக்கப்படுவது அவசியமாகின்றது.

செய்யப்படக்கூடிய ஏனைய பரிசோதனை முறைகளாவன,

- வருடாந்த உடல் மற்றும் தைராயிட் பரிசோதனை.
- குடல், மலவாய் சத்திரசிகிச்சைக்கு முன்பு டெஸ்மொயிட் (Desmoid) கட்டிகள் இல்லையென்பது CT Scan அல்லது ultrasound scan செய்து உறுதி செய்யப்படுகிறது.
- சில குடும்பங்களில் பிறப்பு முதல் 5 வயதான சிறுவர்களுக்கு ஈரலில் உருவாகக்கூடிய hepatoblastoma என அழைக்கப்படக்கூடிய கட்டிகளுக்காக முற்பரிசோதனை செய்யப்படுகிறது.

ஆகவே FAP இனால் பாதிக்கப்பட்டவர்களுக்கு குடல் மேற்பகுதிக்கான பரிசோதனை செய்வது கட்டாயமாகும்.

FAP எனக்கு உள்ளதா என்பதை எப்படித் தெரிந்துகொள்வது?

இந்த வியாதியின் ஆரம்ப நிலைகளில் அறிகுறிகள் எதுவுமே இல்லாதிருக்கலாம். இதனாலேயே நீங்கள் ஆரம்பத்திலேயே வைத்தியரை நாட வேண்டியுள்ளது. ஆனால் இந்த பொலிப்ஸ் உருவாகி அவை புற்றுநோயாக மாறும் போது உங்களுக்கு பின்வரும் குணங்குறிகள் ஏற்படலாம்

- வயிற்றோ ட்டமும் மலச்சிக்கலும் ஒன்றாக அல்லது மாறிமாறி ஏற்படலாம்.
- மலத்துடன் இரத்தம் கலந்திருத்தல்
- மெல்லிய மலம்
- வயிற்றுவலி / மலம் கழித்தலுடன் வயிறு ஊதுதல்
- தொடர்ச்சியான நிறைக்குறைவு
- பலமின்மை / சோர்வு
- குருதிச் சோகை

இந்த மாற்றங்கள் வியாதியின் பிந்திய நிலையைக் காட்டுவதால் FAP நோயாளிகள் இவ்வறிகுறிகள் ஏற்படும் வரை காத்திருக்க கூடாது.



படம் - குடலில் பொலிபஸ்



படம் - குடல் புற்றுநோய்

FAP எவ்வாறு கண்டறியப்படுகிறது?

இது பரம்பரையலகுப் பரிசோதனை(genetic testing)

கண் பரிசோதனை

குடற் பரிசோதனை

போன்றவற்றின் மூலம் கண்டறியப்படலாம்.

பரம்பரையலகுப் பரிசோதனை(genetic testing):

DNA பரிசோதனைக்காக இரத்த மாதிரி எடுக்கப்படுகிறது.80% ஆன பாதிக்கப்பட்ட நோயாளிகளில் குறைபாடுடைய APC பரம்பரையலகு இம்முறையின் மூலம் கண்டுபிடிக்கப்படுகிறது. இம்முறையானது நோயைக் கண்டுபிடிக்க உதவுவது மட்டுமல்லாது குறைபாடுடைய பரம்பரையலகைக் கொண்ட FAP ஆல் பாதிக்கப்பட்ட குடும்ப அங்கத்தவர்களை கண்டுபிடிக்கவும் உதவுகிறது. இந்த குறைபாட்டுப் பரம்பரையலகைக் கொண்டிருக்காத குடும்ப அங்கத்தவர்கள் FAP ஆல் பாதிக்கப்படாதவர்களாகக் கருதப்படுவதால் அவர்கள் ஏனைய முற்பரிசோதனைக்கு உள்ளாகத் தேவையில்லை.

ஆனாலும் இந்த குறைபாடு குடும்பத்திற்கு குடும்பம் வேறுபடுவதால் 20% ஆன குடும்பங்களில் இதை கண்டறிவது கடினமாக உள்ளது. இப்பரம்பரையலகுப் பரிசோதனையானது FAP இற்கு 10-20 வயதிலும் AFAP இற்கு 18 வயதிலும் தொடங்கப்படுகின்றது.

கண் பரிசோதனை:

கண் விசேச வைத்திய நிபுணரால் கண் பரிசோதிக்கப்பட்டு பிறப்படையாளம் போன்ற புள்ளிகளான congenital hypertrophic retinal pigment epithelium (பிறப்பிலேயே விழித்திரையில் ஏற்பட்டுள்ள மிகை நிறமூட்டல்) கண்டறியப்படுகிறது

குடல் முற்பரிசோதனை:

வயிறு பரிசோதிக்கப்பட்ட பின்பு பெருங்குடலானது என்டோஸ்கோபி (endoscope) எனப்படுகின்ற கருவி மூலம் பரிசோதனைக்கு உள்ளாக்கப்படுகின்றது. பெருங்குடலின் இடப்பக்கமானது Flexible sigmoidoscope மூலமும் முழுப் பெருங்குடலானது colonoscope மூலம் பரிசோதிக்கப்படுகிறது. பரிசோதனைக்கு முன்பு குடலானது சுத்தம் செய்யப்படுகிறது. Flexible sigmoidoscope செய்வதற்கு முன்பு எனீமா (enema) கொடுக்கப்பட்டு மயக்கத்திற்கு உள்ளாக்காமலேயே இப்பரிசோதனை நிறைவேற்றப்படுகின்றது. Colonoscope ஆனது மலத்தை மென்மையாக்கக்கூடிய மருந்து ஏறக்குறைய 3L வரை கொடுக்கப்பட்ட பின்பு நோயாளி மயக்கத்திற்கு உள்ளாக்கப்பட்ட நிலையில் இருக்கும் போது செய்யப்படுகின்றது. இதன் போது "பொலிப்ஸ்" கண்டறியப்பட்டால் அவை பரிசோதனைக்காக அகற்றப்படுகின்றன. இப்பரிசோதனை செய்யும் போது வழமையாக வலி ஏற்படுவதில்லை. இப் பொலிப் பரிசோதிக்கப்பட்டு அது பிற்காலத்தில் புற்று நோயாக மாறக்கூடியதா இல்லையா என்பது உறுதி செய்யப்படுகிறது.



படம் இரைப்பையில் பொலிப்ஸ்

FAP எவ்வாறு மருத்துவ முறைமூலம் நிர்வகிக்கப்படுகிறது?

நீங்கள் FAP இனால் பாதிக்கப்பட்டுள்ளீர் என கண்டறியப்பட்டால் நோயின் தீவிரத்தன்மை, வயது என்பவற்றிற்கேற்றவாறு நீங்கள் பெருங்குடல், மலவாய் என்பவற்றின் முற்பரிசோதனைக்கு தவறாமல் உள்ளாகும்படி அறிவுறுத்தப்படலாம். ஆரம்ப நிலைகளிள் தவறாத முற்பரிசோதனைகளுடன் சில மருந்துகள் மாத்திரம் தேவைப்படலாம். சத்திரசிகிச்சை செய்து பெருங்குடலை அகற்றுவதற்கும் அறிவுறுத்தப்படலாம்.

பெருங்குடலுக்கான கண்காணிப்பு:

10-12 வயதில் தொடங்கி வருடந்தோறும் sigmoidoscope செய்து கண்காணிக்கப்படுகிறது. இதன் போது பொலிப் கண்டுபிடிக்கப்பட்டாலோ அல்லது பிரஜை 20 வயதை அடைந்தாலோ வருடந்தோறும் colonoscope செய்யப்பட வேண்டும்.

AFAP ஆல் பாதிக்கப்பட்டவர்கள் 18வயது முதல் வருடாந்த colonoscope பரிசோதனைக்கு உள்ளாக்கப்பட வேண்டும் இதன் போது புற்று நோயாக மாறக்கூடிய பொலிப் கண்டறியப்பட்டால், அது மிகப் பெரிதாகவோ அல்லது எண்ணிக்கையில் மிக அதிகமாகவோ இல்லாவிட்டால் அப்பொலிப் endoscope இன்போது அகற்றப்படுகிறது.

சமிபாட்டுத் தொகுதியின் மேற்பகுதிக்கான கண்காணிப்பு:

பெருங்குடலில் காணப்படக்கூடிய FAP பொலிப்புடன் சேர்ந்து அதேயளவு ஆபத்தை விளைவிக்கக்கூடிய அதாவது பிற்காலத்தில் புற்றுநோயாக மாறக்கூடிய பொலிப்ஸ் முன் சிறுகுடலிலும் காணப்படலாம். இதனால் சமிபாட்டுத்தொகுதியின் மேற்பகுதிக்கான கண்காணிப்பு 20-25 வயதில் அல்லது பெருங்குடலிற்கான சத்திரசிகிச்சை செய்வதற்கு சற்று முன்பு செய்யப்படவேண்டி உள்ளது.

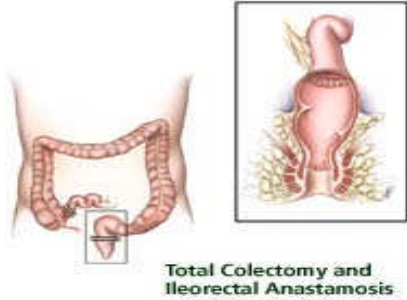
சத்திரசிகிச்சை.

செய்யப்படக்கூடிய சத்திரசிகிச்சை முறைகளாவன,

- 1) Colectomy with ileorectal anastomosis (IRA)
- 2) Total proctocolectomy with permanent ileostomy.
- 3) Restorative proctocolectomy (Ileal pouch Anastomosis)

Colectomy with ileorectal anastomosis (IRA)

இங்கு குதவாய் தவிர்ந்த பெருங்குடலின் ஏனைய பகுதிகள் அனைத்தும் அகற்றப்பட்டு சிறுகுடலின் கடைசிப்பகுதியானது குதவாய்க்கு இணைக்கப்படுகிறது. (Ileorectal anastomosis). இம்முறையானது சிறிய அளவிலான பொலிப்ஸ் ஐக் கொண்டிருக்கக் கூடிய இள வயது நோயாளிகளில் வழமையாக செய்யப்படுகிறது. ஆனபோதிலும் இவர்கள் 6 மாத இடைவெளியில் தவறாமல் குதவாய் முற்பரிசோதனைக்கு உள்ளாக வேண்டியுள்ளது. பிற்காலத்தில் பொலிப்ஸ் குதவாயில் உருவானாலோ அல்லது அவை புற்று நோயாக மாறினாலோ அல்லது வேறு ஏதாவது பிரச்சனைகளைத் தோற்றுவித்தாலோ சத்திரசிகிச்சை செய்து குதவாயை அகற்றுமாறு வைத்தியர் உங்களை கேட்கலாம்.

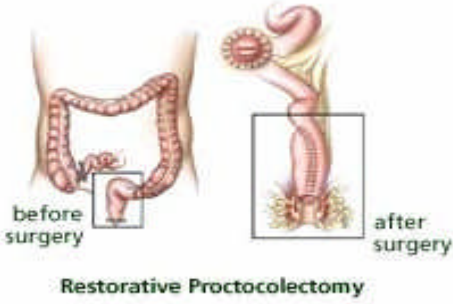


Total proctocolectomy with permanent ileostomy.

இங்கு பெருங்குடல், குதவாய், குதம் ஆகிய மூன்றும் அகற்றப்படுகின்றது. பின்பு சிறுகுடலின் கடைசிப்பகுதியானது வலது புற அடிவயிற்றின் ஊடாக வெளியே கொண்டுவரப்பட்டு ileostomy உருவாக்கப்படுகிறது. திரவ நிலையிலான மலம் ileostomy ஊடாக வெளியேறுவதால் நீங்கள் ileostomy இற்கு மேலாக ஒரு பையை அணியவேண்டியுள்ளது. ஆனாலும் இவ்வகையான சத்திரசிகிச்சை இப்போது அரிதாகவே செய்யப்படுகிறது.

Restorative proctocolectomy (Ileal Pouch Anal Anastomosis)

இங்கு பெருங்குடல் மற்றும் குதவாய் என்பன அகற்றப்படுகின்றன. பின்பு குதவாயின் தொழிலை செய்யக்கூடியவாறு சிறுகுடலின் கடைசிப் பகுதியானது வடிவமைக்கப்பட்டு (Pouch) குதத்திற்கு இணைக்கப்படுகிறது. இதன் போது இந்த இணைப்பை பாதுகாப்பதற்காக தற்காலிகமாக ileostomy உருவாக்கப்பட்டு, சத்திரசிகிச்சை செய்து 8-10 வாரங்களின் பின்பு அது அகற்றப்படுகின்றது. இவ்வகையான சத்திரசிகிச்சை முறையானது 35 வயதிற்கு மேற்பட்டவர்களிலும் மிக அதிகளவிலான பொலிப்ஸைக் கொண்டிருப்பவர்களிலும் வழமையாக செய்யப்படுகின்றது. இருந்த போதிலும் வருடாந்த flexible sigmoidoscopy (Pouchoscopy) இவர்களுக்குச் செய்யப்படுகிறது.



சத்திர சிகிச்சைக்குப் பின்னான தொடர் கவனிப்பு:

செய்யப்பட்ட சத்திரசிகிச்சைக்கேற்ப குடல் முற்பரிசோதனை, சமிபாட்டுத்தொகுதியின் மேற்பகுதிக்கான முற்பரிசோதனை, குடல் தவிர்ந்த ஏனைய பகுதிகளில் உருவாக்கக்கூடிய குணங்குறிகள் மற்றும் புற்று நோயைக் கண்டுபிடிப்பதற்கான பரிசோதனைகள் என்பன சத்திரசிகிச்சைக்குப் பின்பும் செய்யப்பட வேண்டியுள்ளது.

FAP பதிவு என்றால் என்ன?

வட-கொழும்பு போதனா வைத்தியசாலையின் பேராசிரியர் பிரிவானது FAP இனால் பாதிக்கப்பட்ட நோயாளிகள் மற்றும் அவர்களின் குடும்பத்தினருக்காக ஒரு பதிவு முறையை உருவாக்கியுள்ளது. இப்பதிவில் உள்ளடக்கப்படும் போது நீங்கள் உங்கள் சுயவிபரம், மருத்துவ விபரம், குடும்ப விபரம் மற்றும் இப்பதிவில் இணைவதற்காக விருப்பம் தெரிவிப்பதற்கான பத்திரம் என்பன அடங்கிய ஒரு வினாக்கொத்தை பூரணப்படுத்த வேண்டியுள்ளது.

இது FAP இனால் பாதிக்கப்பட்ட நோயாளிகளைக் கண்டுபிடிப்பதற்கும், இதனால் பாதிக்கப்படலாம் என்ற அபாயத்தில் உள்ள குடும்ப அங்கத்தவர்களை முற்பரிசோதனைக்கு உட்படுத்தவும் உதவியாக இருக்கும். உங்களைப் பதிவு செய்யும் எமது உறுப்பினர் FAP சம்பந்தமான தேவையான தகவல்களை வழங்குவதுடன், உங்களை தேவையான பரிசோதனைகளுக்கு மாற்றிச் செய்வதுடன், கற்றலுக்குத் தேவையான சாதனங்களையும் வழங்குவார். FAP ஆல் பாதிக்கப்பட்ட நோயாளிகளின் மருத்துவ நிர்வாகத்திற்குத் தேவையான அத்தியாவசிய மாற்றிட்டு இடங்களுக்கும் அவர் உங்களை அனுப்புவார்

FAP பதிவில் பங்கேற்பது கட்டாயமாக சுயவிருப்பத்தின் பேரில் அமைய வேண்டும். இம்முறையானது நோயாளி, அவரது குடும்பத்தினர் மற்றும் அவரது எதிர்கால பரம்ரையினரைப் பாதுகாக்கும் நோக்கத்துடன் அமைக்கப்பட்டுள்ளது.

நீங்கள் FAP மற்றும் FAP பற்றிய மேலதிக தகவல்களை வட-கொழும்பு போதனா வைத்தியசாலை பேராசிரியர் பிரிவு வாட்டு இலக்கம் 19/20 இல் பெற்றுக்கொள்ளலாம்.