



एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया

अंतर्वस्तु

एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया (एएमएल) क्या है?

एएमएल से कौन प्रभावित होता है?

एएमएल का क्या कारण है?

एएमएल के लक्षण क्या हैं?

एएमएल के लिए कौन से परीक्षण किए जाते हैं?

एएमएल के निदान की पुष्टि कैसे की जाती है?

एएमएल के उपप्रकार क्या हैं?

एएमएल के लिए उपचार के विकल्प क्या हैं?

उपचार के प्रति प्रतिक्रिया की जांच के लिए कौन से परीक्षण किए जाते हैं? इलाज/नियंत्रण की संभावना क्या है?

क्या होगा यदि प्रारंभिक उपचार के लिए कोई प्रतिक्रिया नहीं है या यदि उपचार के बाद रोग वापस आ जाता है?

उपचार की कुल अवधि क्या है? उपचार पूरा करने के बाद कितनी बार अस्पताल आते हैं और कितने समय तक फॉलो-अप की आवश्यकता होती है? उपचार के कोई देर से प्रभाव?

चिकित्सीय परीक्षण क्या है? क्या भारत में इस बीमारी पर कोई नैदानिक परीक्षण हैं?

• एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया (एएमएल) क्या है?

बोनमैरो में रक्त कोशिकाओं का निर्माण होता है। बोनमैरो से रक्त प्रिकार्सर सेलकोशिकाएं या तो माइलॉयड कोशिका या लसीकावत् कोशिका बन सकती हैं। एक माइलॉयड कोशिका निम्नलिखित 3 प्रकार की रक्त कोशिकाओं का निर्माण कर सकती है: १. लाल रक्त कोशिकाएं जो शरीर के सभी अंगों में ऑक्सीजन और अन्य पदार्थों को ले जाती हैं। २. प्लेटलेट्स जो चोट लगने की स्थिति में रक्तस्राव को रोकने के लिए रक्त के थक्के बनाते हैं। ३. श्वेत रक्त कोशिकाएं जो हमें इन्फेक्शन और बीमारी से लड़ने में मदद करती हैं। एक लिम्फोइड कोशिका निम्नलिखित 3 प्रकार की रक्त कोशिकाओं का निर्माण कर सकती है: १. बी कोशिकाएं जो इन्फेक्शन से लड़ने में मदद करने के लिए एंटीबॉडी (एक प्रकार का प्रोटीन) बनाती हैं। २. टी कोशिकाएं जो सीधे नए और बार-बार होने वाले संक्रमणों से लड़ती हैं और बी-लिम्फोसाइटों को एंटीबॉडी बनाने में भी मदद करती हैं। ३.

ल्यूकेमिया एक कैंसर है जो वाइटब्लडसैल्स से बढ़ता है। आमतौर पर श्वेत रक्त कोशिकाएं हमें इन्फेक्शन से लड़ने में मदद करती हैं। ल्यूकेमिया में, कैंसर कोशिकाएं रक्त और बोनमैरो में सामान्य कोशिकाओं को बाहर निकाल देती हैं। इसलिए सामान्य श्वेत रक्त कोशिकाएं ठीक से काम नहीं कर पाती हैं।

यदि ल्यूकेमिया तेजी से बढ़ता है, तो इसे एक्यूट ल्यूकेमिया कहा जाता है, जबकि ल्यूकेमिया जो धीरे-धीरे बढ़ता है उसे क्रोनिक ल्यूकेमिया कहा जाता है। एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया या एएमएल में, असामान्य अपरिपक्व माइलॉयड कोशिकाएं माइलॉयड विस्फोट कहलाती हैं जो मज्जा और रक्त में जमा हो जाती हैं। इस वजह से, मज्जा सामान्य स्वस्थ रक्त कोशिकाओं का उत्पादन करने में सक्षम नहीं है।

- **एएमएल से कौन प्रभावित होता है?**

भारत के अध्ययनों से पता चलता है कि एएमएल के साथ अस्पताल में भर्ती मरीजों की औसत आयु लगभग ४० वर्ष है जो विकसित देशों की तुलना में कम से कम २ दशक पहले है (कपूर आर ईटी एल एएसएच २०१८)। पुरुषों में एएमएल अधिक आम है। बढ़ती उम्र के साथ एएमएल की घटनाएं बढ़ जाती हैं।

- **एएमएल का क्या कारण है?**

चिकित्सक वास्तव में नहीं जानते कि ल्यूकेमिया का कारण क्या है। आप ल्यूकेमिया को किसी और से नहीं पकड़ सकते हैं और न ही आप इसे किसी और को दे सकते हैं। यह आमतौर पर माता-पिता से बच्चे को नहीं दिया जा सकता है (पारिवारिक एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया के दुर्लभ रूपों को छोड़कर)। बोनमैरो में माइलॉयड कोशिकाओं का अनियंत्रित गुणा और इन कोशिकाओं के परिपक्व कोशिकाओं में विकास की कमी को आनुवंशिक असामान्यताओं से जोड़ा जाना माना जाता है। ये आनुवंशिक असामान्यताएं या तो बड़े परिवर्तन हो सकती हैं जिन्हें क्रोमोसोमल असामान्यताएं कहा जाता है जो लगभग ५०-६०% रोगियों में देखी जाती हैं या छोटे परिवर्तन जिन्हें उत्परिवर्तित जीन कहा जाता है। इनमें से कई बदलाव एक साथ हो सकते हैं। एएमएल विकसित करने के जोखिम कारक इस प्रकार हैं:

१. जिन रोगियों की पूर्व में किसी अन्य कैंसर के लिए कीमोथेरेपी हुई हो
२. जिन रोगियों को अंतर्निहित बोनमैरो रोग है जैसे बोनमैरोफेल्पोरया माइलोडिसप्लास्टिक सिंड्रोम (एमडीएस) या माइलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (एमपीएन)
३. बेंजीन के संपर्क में आने वाले लोग, जो कच्चे तेल और गैसोलीन, घरेलू गोंद, सफाई उत्पादों, तंबाकू के धुएं, पेंट स्ट्रिपिंग उत्पादों और कीटनाशक के संपर्क में आने वाले लोग हैं।

• एएमएल के लक्षण क्या हैं?

लक्षण एक परिवर्तन है जिसे रोगी देखता या महसूस करता है। एएमएल में, स्वस्थ रक्त कोशिकाओं की कमी के कारण, रोगियों में निम्नलिखित लक्षण हो सकते हैं:

१. एनीमिया या कम लाल कोशिका रक्त कोशिकाओं से संबंधित लक्षण - सामान्य गतिविधियों के दौरान थकान, कमजोरी, सांस की तकलीफ, चक्कर आना, सिरदर्द
२. सामान्य वाइटब्लडसेल्स में कमी से संबंधित लक्षण - बुखार, बार-बार इन्फेक्शन
३. कम प्लेटलेट्स से संबंधित लक्षण - आसान चोट लगना, त्वचा पर लाल धब्बे (जिसे पेटीचिया कहा जाता है), नाक से खून बहना, मसूड़ों से खून आना
४. एएमएल के अन्य लक्षण - सूजे हुए मसूड़े, भूख न लगना, वजन कम होना, हड्डी या जोड़ों में दर्द, बड़े हुए यकृत या प्लीहा के कारण पेट में भरापन, त्वचा या शरीर के किसी अन्य हिस्से पर गांठ (मज्जा के बाहर एएमएल कोशिकाओं के जमा होने के कारण) - इस स्थिति को "माइलॉयड सार्कोमा" कहा जाता है।

• एएमएल के लिए कौन से परीक्षण किए जाते हैं?

एएमएल के रोगियों में, इतिहास और शारीरिक परीक्षण के अलावा, आमतौर पर निम्नलिखित परीक्षण किए जाते हैं:

- पेरिफेरल स्मीयर परीक्षा के साथ पूर्ण रक्त गणना
- इलेक्ट्रोलाइट्स, गुर्दे और यकृत कार्य परीक्षण, कैल्शियम, फॉस्फेट, यूरिक एसिड, लैक्टेट डिहाइड्रोजनेज सहित चयापचय पैनल
- रक्त के थक्के परीक्षण: पीटी, एपीटीटी और फाइब्रिनोजेन
- वाइरस विज्ञान स्क्रीन: एचआईवी, एचबीएसएजी और एंटी-एचसीवी
- बोनमैरो परीक्षा - एसीपेरेशन, बायोप्सी, साइटोकेमिस्ट्री, इम्यूनोफेनोटाइपिंग, साइटोजेनेटिक्स और आणविक परीक्षण (विवरण के लिए लैब मॉड्यूल देखें - बोनमैरो प्रक्रिया वीडियो भी देखें)
- मस्तिष्क में रक्तस्राव का संदेह होने पर सीटी मस्तिष्क या मस्तिष्क में बीमारी के शामिल होने का संदेह होने पर एमआरआई मस्तिष्क और लंबरका पंचर
- पीईटी/सीटी अगर माइलॉयड सार्कोमा या मज्जा के अलावा अन्य क्षेत्रों में एएमएल कोशिकाओं की भागीदारी का संदेह है

- कीमोथेरेपी शुरू करने से पहले ईसीजी और इकोकार्डियोग्राफी जैसे हृदय कार्य के लिए परीक्षण करें
- रोगी और भाई-बहनों के लिए एचएलए टाइपिंग और/या ट्रान्सप्लांट आवश्यक होने पर अनरिलेटेडडोनर की खोज

• एएमएल के निदान की पुष्टि कैसे की जाती है?

आम तौर पर, एएमएल निदान की पुष्टि के लिए पेरिफेरल रक्त और/या बोनमैरो नमूने में माइलॉयड मूल के २० प्रतिशत या अधिक ल्यूकेमिया कोशिकाओं की पहचान की आवश्यकता होती है। यह आमतौर पर बोनमैरो साइटोकेमिस्ट्री और इम्यूनोफेनोटाइपिंग परीक्षणों द्वारा समर्थित है। कम अक्सर, साइटोजेनेटिक परीक्षणों के आधार पर २० प्रतिशत से कम विस्फोट वाले रोगियों में एएमएल का निदान किया जाता है। मायलोइड सार्कोमा के रोगियों में, बोनमैरो के अलावा अन्य क्षेत्रों में एएमएल कोशिकाओं की पुष्टि बायोप्सी और इम्यूनोहिस्टोकेमिस्ट्री जैसे बायोप्सी पर विशेष परीक्षणों का उपयोग करके की जा सकती है।

• एएमएलके उपप्रकार क्या हैं?

साइटोजेनेटिक और आणविक विश्लेषण एएमएल के रोगियों को कम, मध्यवर्ती या उच्च पुनरावृत्ति (बीमारी की पुनः घटना) की संभावना के रूप में वर्गीकृत करने में मदद करते हैं जो उनके उपचार की पसंद को प्रभावित करेगा।

एएमएल में ३ जोखिम समूह हैं:

- सबसे अनुकूल
- मध्यम
- कम से कम अनुकूल

सबसे अनुकूल जोखिम श्रेणी में निम्नलिखित शामिल हैं:

- क्रोमोज़ोम ८ और २१ के बीच स्थानान्तरण : टी (८;२१);
- क्रोमोज़ोम १६ का उलटा: आईएनवी(१६);
- क्रोमोज़ोम १६के भीतर ही स्थानान्तरण: टी (१६: १६);
- क्रोमोज़ोम १५और १५ के बीच स्थानान्तरण: टी (१५;१५) (जिसे एक्यूट प्रोमायलोसाइटिक ल्यूकेमिया या एपीएल भी कहा जाता है);
- *सीईबीपीए* की दोनों प्रतियों में ट्रान्सलोकेशन;

- एफएलटी३-आईटीडी ट्रांसलोकेशन के बिना एनपीएम१ में ट्रांसलोकेशन

मध्यवर्ती जोखिम श्रेणी में निम्नलिखित शामिल हैं:

- एनपीएम१ और एफएलटी३-आईटीडी^{उच्च} में ट्रांसलोकेशन
- प्रतिकूल जोखिम आनुवंशिक घावों की अनुपस्थिति में एनपीएम१ और एफएलटी३-आईटीडीया एफएलटी३-आईटीडी^{कम} में कोई ट्रांसलोकेशन नहीं
- क्रोमोज़ोम ९ और ११ के बीच स्थानान्तरण: टी (९;११)
- क्रोमोज़ोम संबंधी असामान्यताएं अनुकूल या प्रतिकूल के रूप में वर्गीकृत नहीं हैं

कम से कम अनुकूल जोखिम श्रेणी में निम्नलिखित शामिल हैं:

- जटिल परिवर्तन जिसमें ३ या अधिक क्रोमोज़ोम असामान्यताएं शामिल हैं;
- मोनोसोमल कैरियोटाइप (सामान्य दो प्रतियों के बजाय एक क्रोमोज़ोम जोड़ी की एक प्रति होना, साथ ही कम से कम १ अतिरिक्त मोनोसॉमी या संरचनात्मक क्रोमोज़ोम असामान्यता);
- क्रोमोज़ोम ५ या ७ के भाग का विलोपन: ५क्यू- या ७क्यू; या क्रोमोज़ोम की मोनोसोमी ५ या ७: -५ या-७
- क्रोमोज़ोम १७ के भाग का विलोपन : १७पी-; या १७पी-: -१७/एबीएन (१७पी) की असामान्यता के साथ क्रोमोज़ोम १७की मोनोसॉमी
- क्रोमोज़ोम ११की असामान्यताएं (क्षेत्र क्यू२३पर): ११ क्यू२३
- क्रोमोज़ोम ३ का स्थानान्तरण या उलटा :आईएनवी (३) या टी (३:३);
- क्रोमोज़ोम ६ और ९ के बीच स्थानान्तरण: टी (६;९);
- क्रोमोज़ोम ९ और २२ के बीच स्थानान्तरण : टी (९;२२);
- एनपीएम१ ट्रांसलोकेशन के बिना एफएलटी३-आईटीडी^{उच्च}
- आरयूएनएक्स१ या एसएसएल१ या टीपी५३ में ट्रांसलोकेशन
- एएमएल के लिए उपचार के विकल्प क्या हैं?
- एक्यूट प्रोमायलोसाइटिक ल्यूकेमिया (एपीएल) का इलाज अन्य एएमएल उपप्रकारों से अलग तरीके से किया जाता है

एपीएल वाले मरीजों को आमतौर पर उनके श्वेत रक्त गणना के अनुसार निम्नलिखित दो समूहों में विभाजित किया जाता है क्योंकि उपचार की सिफारिशें प्रत्येक समूह के लिए भिन्न हो सकती हैं: १. निम्न-से-मध्यवर्ती जोखिम: श्वेत रक्त कोशिका वाले रोगियों में प्रति माइक्रोलीटर रक्त या उससे कम १०,००० कोशिकाओं की संख्या होती है। २. उच्च जोखिम: श्वेत रक्त कोशिका वाले रोगियों में प्रति माइक्रोलीटर रक्त में १०,००० से अधिक कोशिकाएं होती हैं। एपीएल के इलाज के लिए इस्तेमाल की जाने वाली दवाओं में निम्नलिखित शामिल हैं:

१. सभी ट्रांस रेटिनोइक एसिड (एटीआरए) एक मौखिक दवा है जो दिन में दो बार दी जाती है जो एपीएल ब्लास्ट को परिपक्व होने और सामान्य कोशिकाएं बनने के लिए मजबूर करती है। एटीआरए विभेदन सिंड्रोम पैदा कर सकता है जिसमें ल्यूकेमिया कोशिकाओं से बड़ी मात्रा में प्रतिरक्षा पदार्थ निकलते हैं। इससे बुखार, पैर में सूजन, सांस लेने में तकलीफ और वजन बढ़ने लगता है। यह आमतौर पर डेक्सामेथाजोन जैसे स्टेरॉयड के साथ इलाज किया जाता है और कभी-कभी एटीआरए के अस्थायी रोक की आवश्यकता होती है।
२. आर्सेनिक ट्रायऑक्साइड (एटीओ) एक दवा है जिसे दिन में एक बार आइ-वी के द्वारा दिया जाता है। यह अपनी कार्य प्रणाली में एटीआरए के समान है; हालांकि यह एपीएल विस्फोटों की मौत का भी कारण बनता है। एटीआरए और एटीओ के कॉम्बिनेशन से कम-मध्यवर्ती जोखिम वाले एपीएल वाले अधिकांश रोगियों में एपीएल का दीर्घकालिक इलाज होता है। एटीओ गंभीर अनियमित हृदय ताल (अतालता) पैदा कर सकता है। इसलिए एटीओ चिकित्सा के दौरान इलेक्ट्रोकार्डियोग्राम (ईसीजी), सीरम पोटेशियम और मैग्नीशियम की निगरानी की जाती है और कभी-कभी ईसीजी असामान्यता दिखाने पर दवाएं बंद कर दी जाती हैं। एटीओ भी एटीआरए के कारण होने वाले भेदभाव सिंड्रोम का कारण बन सकता है।
३. इडारुबिसिन या मिटॉक्सैनट्रोन जैसे एन्थासाइक्लिन, जो ल्यूकेमिक कोशिकाओं के डीएनए के साथ सीधे इंटरैक्शन करके और उनके सर्वाइवल में हस्तक्षेप करके कार्य करते हैं, उच्च जोखिम वाले एपीएल वाले रोगियों के इलाज के लिए एटीआरए और एटीओ के कॉम्बिनेशन में उपयोग किए जाते हैं। प्रारंभिक उपचार के दौरान इन्हें दिन में एक बार २-३ दिनों में अंतःशिरा इंजेक्शन के रूप में दिया जाता है। यदि हृदय का कार्य सामान्य है तो ये दवाएं दी जा सकती हैं। इसके अलावा, इन दवाओं के उपयोग से जीवन में बहुत बाद में शायद ही कभी अन्य कैंसर हो सकते हैं।
४. अन्य दवाओं में हाइड्रोक्सीयूरिया (एटीमेटाबोलाइट जो ल्यूकेमिक कोशिकाओं के डीएनए या आरएनए बिल्डिंग ब्लॉक्स के विकल्प के रूप में कार्य करता है) शामिल है जो प्रारंभिक उपचार के दौरान श्वेत कोशिका की संख्या को कम करने के लिए दिया जाता है।

एपीएल में उपचार के चरण हैं:

प्रवेश:प्रेरण चरण के दौरान, कम-मध्यवर्ती जोखिम एपीएल के लिए, उपचार में एटीओ के दैनिक इंजेक्शनों के काँबिनेशन के साथ-साथ मौखिक दवा एटीआरए प्रतिदिन दो बार दी जाती है। उच्च जोखिम वाले एपीएल वाले रोगियों के लिए, एन्थासाइक्लिन कीमोथेरेपी भी २ से ३ दिनों के लिए दैनिक इंजेक्शन के रूप में दी जाती है। हाइड्रोक्सीयूरिया कैप्सूल मौखिक रूप से तब तक दिया जाता है जब तक कि पहले कुछ दिनों में श्वेत कोशिकाओं की संख्या अधिक न हो जाए। रक्त के थक्के के परीक्षण के आधार पर, रक्तस्राव जटिलताओं के जोखिम को कम करने के लिए पहले २-३ सप्ताह के लिए रक्त, प्लेटलेट और प्लाज्मा आधान दिया जाता है।

६-८ सप्ताह के उपचार के बाद, रोग नियंत्रण के लिए बोनमैरो परीक्षण दोहराया जाता है। अधिकांश रोगियों में ६-८ सप्ताह के उपचार के बाद अच्छा रोग नियंत्रण (पूर्ण छूट) होगा।

समेकन:समेकन चरण के दौरान, जो आमतौर पर प्रेरण चरण उपचार पूरा करने के ४ सप्ताह बाद शुरू होता है, प्रेरण में उपयोग की जाने वाली समान दवाओं का उपयोग विभिन्न अनुसूचियों में किया जाता है। एक बोनमैरो परीक्षण समेकन के बाद दोहराया जाता है यह देखने के लिए कि क्या बहुत गहरे स्तर (पीसीआर परीक्षण का उपयोग करके आणविक छूट) पर रोग नियंत्रण है।

रखरखाव:कुछ उपचार प्रोटोकॉल में समेकन चिकित्सा को पूरा करने के बाद १-२ साल के लिए रखरखाव चिकित्सा शामिल है।

कुल उपचार लागत लगभग ६ से ७ लाख रुपये है (बांकर ईटी एअल बीजेएच २०२०)

एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया (एएमएल)

एएमएल के लिए वर्तमान मानक उपचार में साइटाराबिन और एन्थासाइक्लिन के काँबिनेशन के साथ प्रेरण कीमोथेरेपी शामिल है, इसके बाद कीमोथेरेपी या स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट के साथ समेकन चिकित्सा शामिल है। कीमोथेरेपी पूरे शरीर में कैंसर कोशिकाओं और स्वस्थ कोशिकाओं दोनों को तेजी से बढ़ने वाली कोशिकाओं को मार देती है। विभिन्न कीमोथेरेपी दवाएं ल्यूकेमिया कोशिकाओं के खिलाफ अलग-अलग तरीकों से काम करती हैं। इसलिए उपचार के लिए विभिन्न कीमोथेरेपी दवाओं के काँबिनेशन का उपयोग किया जाता है। प्रत्येक उपचार चक्र उपचार के कुछ निश्चित दिनों से बना होता है, जिसके बाद स्वस्थ कोशिकाओं को अगला चक्र शुरू करने से पहले ठीक होने के लिए आराम मिलता है।

प्रेरण कीमोथेरेपी का लक्ष्य "पूर्ण छूट" प्राप्त करना है, अर्थात् रोगी की स्वस्थ रक्त कोशिकाओं के कीमोथेरेपी के बाद सामान्य स्तर पर लौटने के बाद बोनमैरो में ५% से कम ब्लास्ट कोशिकाएं।

वयस्क रोगियों के लिए, आमतौर पर "७+३" नामक कीमोथेरेपी का उपयोग किया जाता है जिसमें डोनोरुबिसिन नामक दवा के ३दिन होते हैं और साइटोसिन नामक दवा के लगातार ७दिनों का उपयोग किया जाता है। डोनोरुबिसिन देने से पहले, कुछ रोगियों में, हृदय क्रिया का परीक्षण (उदाहरण - इकोकार्डियोग्राफी) किया जाता है, खासकर यदि वे ३५-४० वर्ष से अधिक आयु के हों। ये कीमोथेरेपी दवाएं एक लंबी शिरापरक कैथेटर (केंद्रीय रेखा) के माध्यम से दी जाती हैं। कैथेटर लंबे समय तक नसों में दवाएं देने में मदद करता है। यह सुई चुभन का उपयोग किए बिना रक्त का नमूना एकत्र करने में भी मदद करता है।

कीमोथेरेपी के दौरान और बाद में, बुखार, रक्तस्राव, त्वचा पर लाल चकत्ते और अन्य जैसे साइटोफेक्ट हो सकते हैं (कीमोथेरेपी अनुभाग देखें)। इस अवधि के दौरान फंगल इन्फेक्शन के जोखिम को कम करने के लिए रक्त और प्लेटलेट ट्रांसफ्यूजन और दवाएं दी जाती हैं। बुखार होने पर प्रतिजीव भी दी जाती हैं। सभी सहायक देखभाल के बावजूद, पहली प्रेरण कीमोथेरेपी के दौरान जीवन के लिए लगभग २० % जोखिम होता है (कंपर आर ईटी एल एसएच २०१८)।

आमतौर पर कीमोथेरेपी के १ सप्ताह के बाद बोनमैरो परीक्षण किया जाता है ताकि यह देखा जा सके कि बोनमैरो में ल्यूकेमिया कोशिका कम तो नहीं हुए हैं। यह परीक्षण ४-६ सप्ताह में फिर से दोहराया जाता है जब रक्त में कोशिकाओं की संख्या सामान्य हो जाती है यह देखने के लिए कि क्या ल्यूकेमिया (पूर्ण छूट) का नियंत्रण है।

इस बोनमैरो परीक्षण के परिणामों और साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षणों के परिणामों के आधार पर, या तो कीमोथेरेपी के अधिक पाठ्यक्रम देने या स्टेम सेल ट्रांसप्लांट करने का निर्णय लिया जाता है।

यदि बोनमैरो परीक्षण के परिणाम ल्यूकेमिया का अच्छा नियंत्रण दिखाते हैं और साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षण के परिणाम अनुकूल जोखिम रोग दिखाते हैं, तो अकेले कीमोथेरेपी चक्र की सलाह दी जाती है। इन कीमोथेरेपी चक्रों के दौरान, कीमोथेरेपी दवा साइटोसिन आमतौर पर ३ वैकल्पिक दिनों में दिन में दो बार दी जाती है। इस दवा को शुरू करने से पहले, इस दवा के साथ नेत्रश्लेष्मलाशोथ के जोखिम को कम करने के लिए आँख में डालने की दवाई दी जाती है। साथ ही, इस दवा की प्रत्येक खुराक से पहले संतुलन और समन्वय का परीक्षण करने के लिए शारीरिक परीक्षण किया जाता है।

यदि बोनमैरो परीक्षण के परिणाम ल्यूकेमिया का अच्छा नियंत्रण दिखाते हैं और साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षण के परिणाम मध्यवर्ती जोखिम रोग दिखाते हैं, तो कीमोथेरेपी या ट्रांसप्लांट देने का निर्णय एक मिलान स्टेम कोशिका दाता (एचएलए परीक्षण के आधार पर चुना गया) की उपलब्धता के आधार पर लिया जाता है।

यदि बोनमैरो परीक्षण के परिणाम ल्यूकेमिया का अच्छा नियंत्रण दिखाते हैं और साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षण के परिणाम कम अनुकूल जोखिम वाले रोग दिखाते हैं, तो स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की

सलाह दी जाती है। इसके लिए स्टेम सेल डोनर की पहचान करनी होगी। यह एचएलए परीक्षण के आधार पर किया जाता है। आमतौर पर भाई-बहनों के एचएलए मैच होने की २५% संभावना होती है। यदि भाई-बहनों का मिलान नहीं किया जाता है, तो एचएलए से मेल खाने वाले डोनर को खोजने के लिए असंबंधित स्वैच्छिक स्टेम कोशिका डोनर रजिस्ट्रियों में एक खोज की जाती है। यदि कोई मेल नहीं है, तो जोखिम और लाभों की चर्चा के बाद पूरी तरह से मेल नहीं खाने वाले दाताओं का उपयोग करके स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की योजना बनाई जाती है।

प्रेरण कीमोथेरेपी की लागत लगभग रु. ७ से ८ लाख समेकन कीमोथेरेपी की लागत लगभग ३ से ४ लाख रुपये है। स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की लागत दाता के अनुसार भिन्न होती है; यह एक मिलान किए गए सहोदर दाता ट्रांसप्लांट के लिए लगभग १५-२० लाख रुपये है। (फिलिप सी ईटी एल. बीजेएच २०१५)

बाल रोगियों के लिए, उपचार में दवाओं के थोड़े अलग कॉंबिनेशन के साथ प्रेरण कीमोथेरेपी शामिल है, इसके बाद समेकन कीमोथेरेपी +/- रखरखाव चिकित्सा के ४-५ पाठ्यक्रम शामिल हैं। कुछ रोगियों को प्रेरण कीमोथेरेपी के बाद किए गए बोनमैरो के परिणामों और साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षणों के परिणामों के आधार पर स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की पेशकश की जाती है।

एएमएल के साथ पुराने रोगियों (६० वर्ष से अधिक) या एएमएल (जैसे हृदय रोग, गुर्दे की बीमारी, फेफड़ों की बीमारी, आदि) के अलावा अन्य बीमारियों वाले या एएमएल का पता चलने पर बहुत बीमार रोगियों में ७+ ३ जैसे गहन कीमोथेरेपी के साथ उपचार के दौरान उच्च जोखिम होता है। इन रोगियों को हाइपोमेथिलेटिंग एजेंट नामक दवाओं के साथ उपचार की पेशकश की जाती है। अजासिटिडीन जो एक महीने में ७ दिन इंजेक्शन के रूप में दिया जाता है या डिसिटैबिन जो एक इंजेक्शन के रूप में महीने में ५ दिन के लिए दिया जाता है। इन दवाओं को प्रतिक्रिया दिखाने में कुछ महीने लगते हैं।

हाल ही में एएमएल में उपयोग के लिए कुछ नई दवाओं को मंजूरी दी गई है। वो हैं:

१. जेमटुजुमाब ओजोगैमिसिन - यह एक प्रकार की टारगेटेड चिकित्सा है जो किमोथेरेपी दवा से जुड़ी होती है। यह सीडी३३ नामक एक कोशिका की सतह के प्रोटीन से जुड़ जाता है जो एएमएल वाले कई रोगियों में ल्यूकेमिया कोशिकाओं में मौजूद होता है। फिर यह कोशिका में प्रवेश करता है और कीमोथेरेपी दवा जारी की जाती है। इस दवा का उपयोग अनुकूल जोखिम वाले एएमएल और कुछ रोगियों में मध्यवर्ती जोखिम एएमएल के साथ किया जाता है। इसका संभावित साइडएफेक्ट यकृत की चोट है।

2. एफएलटी३ अवरोधक-मिडोस्टॉरिन एक मौखिक दवा है जो कि एएमएल के रोगियों में इंडक्शन कीमोथेरेपी और समेकन चिकित्सा के प्रत्येक चक्र के साथ प्रतिदिन दो बार दी जाती है, जिनके आणविक परीक्षणों में एफएलटी३ म्यूटेशन का पता चला है।
3. विनेटोक्लाक्स-यह एक और मौखिक दवा है जो आम तौर पर एज़ासिटिडीन, डिसिटाबाइन या कम खुराक साइटोसिन के साथ एएमएल के रोगियों के इलाज के लिए उपयोग की जाती है जो गहन कीमोथेरेपी को सहन करने में असमर्थ हैं।
4. आईडीएच इनहिबिटर - इवोसिडेनिब और एनसिडेनिब- ये मौखिक दवाएं एएमएल के रोगियों में उपयोग की जाती हैं जिनके पास आणविक परीक्षणों पर आईडीएच ट्रांसलोकेशन का पता चला है। इन दवाओं का उपयोग उन रोगियों में किया जाता है जो गहन कीमोथेरेपी को सहन करने में असमर्थ हैं या उन रोगियों में जिनमें प्रारंभिक उपचार के बाद रोग की पुनरावृत्ति हुई है।

- उपचार के प्रति प्रतिक्रिया की जांच के लिए कौन से परीक्षण किए जाते हैं? इलाज/नियंत्रण की संभावना क्या है?

आमतौर पर, उपचार की प्रतिक्रिया की जांच के लिए बोनमैरो परीक्षण किया जाता है। (लैब मॉड्यूल से बोनमैरो एस्पिरेट, बायोप्सी और इम्यूनोफेनोटाइपिंग देखें)

बीमारी के ठीक होने की संभावना उम्र, अन्य बीमारी, कीमोथेरेपी की प्रतिक्रिया, साइटोजेनेटिक और आणविक परीक्षण के परिणामों जैसे कारकों पर निर्भर करती है।

आम तौर पर एक्यूट प्रोमायलोसाइटिक ल्यूकेमिया में इलाज का एक उत्कृष्ट मौका होता है, खासकर निम्न-मध्यवर्ती श्रेणी में। जीवन के लिए जोखिम मुख्य रूप से चिकित्सा के पहले कुछ हफ्तों में होता है जिसमें रक्तस्राव की जटिलताओं के कारण जोखिम बढ़ जाता है। एएमएल वाले बच्चों में भी ठीक होने की अच्छी संभावना होती है। आम तौर पर वयस्कों में, एएमएल आमतौर पर लगभग 30-40% के इलाज के दीर्घकालिक अवसर से जुड़ा होता है, हालांकि यह अन्य परीक्षणों के परिणामों के आधार पर भिन्न होता है। जबकि एएमएल के पुराने रोगियों में, इलाज की लंबी अवधि की संभावना कम होती है।

- क्या होगा यदि प्रारंभिक उपचार के लिए कोई प्रतिक्रिया नहीं है या यदि उपचार के बाद रोग वापस आ जाता है?

एक्यूट प्रोमायलोसाइटिक ल्यूकेमिया

वर्तमान मानक उपचार का उपयोग करते समय प्रारंभिक उपचार के लिए कोई प्रतिक्रिया नहीं होने की संभावना बेहद कम है। जब प्रारंभिक उपचार के बाद बीमारी वापस आती है, आर्सेनिक

ट्रायऑक्साइड, सभी-ट्रांस रेटिनोइक एसिड और कीमोथेरेपी के साथ प्रेरण चिकित्सा को फिर से शुरू किया जाता है।

प्रेरण के बाद, इन दवाओं के साथ समेकन पाठ्यक्रम दिया जाता है। समेकन के बाद, यदि रोग को आणविक स्तर (पीसीआर परीक्षण का उपयोग करके आणविक छूट) पर नियंत्रित किया जाता है, तो उसी जीव से संबंधित ट्रांसप्लांट की पेशकश की जाती है। एक उसी जीव से संबंधित ट्रांसप्लांट में, स्टेम कोशिका को रोगी से लिया जाता है और एक जमे हुए अवस्था में संग्रहीत किया जाता है। उच्च खुराक कीमोथेरेपी देने के बाद, इन कोशिकाओं को रोगी को वापस दिया जाता है ताकि वे फिर से सामान्य बोनमैरो कोशिकाओं का निर्माण कर सकें।

यदि पीसीआर परीक्षण का उपयोग करके आणविक स्तर पर बीमारी का पता लगाया जाता है, तो अनुवांशिक रूप से भिन्न स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की पेशकश की जाती है। इसके लिए एचएलए मिलान वाले डोनर की जरूरत होती है।

एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया

यदि प्रारंभिक उपचार के लिए कोई प्रतिक्रिया नहीं है, तो विभिन्न दवाओं के साथ एक और कीमोथेरेपी पाठ्यक्रम शुरू किया जाता है। एक बार रोग नियंत्रित हो जाने के बाद, एक स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की पेशकश की जाती है।

यदि रोग प्रारंभिक उपचार के बाद वापस आता है, तो फिर से कीमोथेरेपी शुरू की जाती है। एक बार रोग नियंत्रित हो जाने के बाद, एक स्टेम कोशिका ट्रांसप्लांट की पेशकश की जाती है।

उपयोग की जाने वाली सामान्य कीमोथेरेपी दवाएं निम्नलिखित में से हैं: फ्लुडाराबीन, साइटोसिन, इडारुबिसिन, मिटॉक्सैनट्रोन, एटोपोसाइड, डौनोरोबिसिन।

इलाज की संभावना प्रारंभिक उपचार के पूरा होने और बीमारी की पुनरावृत्ति के निदान, साइटोजेनेटिक परीक्षण के परिणाम और उम्र के बीच समय अंतराल जैसे कारकों पर निर्भर करती है।

उन रोगियों में जो गहन कीमोथेरेपी के लिए उपयुक्त नहीं हैं, लक्षित उपचार जैसे एफएलटी3 अवरोधक (गिल्टेरिटिनिब) और आईडीएच इनहिबिटर (इवोसिडेनिब या एनसेडेनिब) की पेशकश की जाती है।

यदि रोग बार-बार वापस आता रहता है या उपचार का प्रतिसाद नहीं देता है, तो ठीक होने की संभावना कम होती है। ऐसे परिदृश्य में, एक विकल्प उपशामक उपचार चुनना है। यह चिकित्सा कम खुराक वाले साइटोसिन, हाइपोमेथिलेटिंग एजेंटों और रक्त और प्लेटलेट ट्रांसफ्यूजन जैसे सहायक देखभाल जैसे उपचारों का उपयोग करती है। उपशामक चिकित्सा का लक्ष्य बीमारी को

ठीक करने की कोशिश किए बिना अधिकतम संभव समय के लिए जीवन की अच्छी गुणवत्ता प्राप्त करना है।

- **उपचार की कुल अवधि क्या है? उपचार पूरा करने के बाद कितनी बार अस्पताल आते हैं और कितने समय तक फॉलो-अप की आवश्यकता होती है? उपचार के कोई देर से प्रभाव?**

एपीएल के लिए, उपचार की अवधि आमतौर पर १ वर्ष है। अनुवर्ती कार्रवाई पर, कुछ रोगियों को जो बीमारी की पुनरावृत्ति (मध्यवर्ती-उच्च जोखिम) के लिए उच्च जोखिम में हैं, हर ३ महीने में पीसीआर परीक्षण के साथ लगभग २ वर्षों तक निगरानी की जाती है।

एएमएल वाले बच्चों के लिए जिन्हें समेकन के रूप में ट्रांसप्लांट की आवश्यकता नहीं होती है, उपचार की अवधि लगभग ६ महीने के गहन उपचार (प्रेरण + समेकन) के बाद एक वर्ष के लिए रखरखाव चिकित्सा के बाद होती है।

एएमएल वाले वयस्कों के लिए जिन्हें समेकन के रूप में ट्रांसप्लांट की आवश्यकता नहीं होती है, उपचार की अवधि लगभग ५ महीने होती है (१ महीने के लिए इंडक्शन के बाद हर महीने समेकन के ३ चक्र)

समेकन के रूप में ट्रांसप्लांट की आवश्यकता वाले रोगियों के लिए, प्रारंभिक गहन उपचार के लिए उपचार (प्रेरण) की अवधि लगभग १-२ महीने है और ट्रांसप्लांट के लिए १-२ महीने (समेकन के रूप में) और उसके बाद ३-६ महीने लगातार अस्पताल के मूलकाते ।

एक बार जब रोग नियंत्रित हो जाता है और समेकन चिकित्सा पूरी हो जाती है, तो आमतौर पर हर २-३ महीने में २ साल तक और फिर हर ३-६ महीने में ५ साल तक फॉलोअप किया जाता है। अनुवर्ती मुलाकातो पर पूर्ण रक्त गणना की जाती है। बोनमैरो की आवश्यकता तब तक नहीं होती जब तक कि रक्त की गणना में कोई असामान्यता न दिखाई दे। बोनमैरो की आवश्यकता तब तक नहीं होती जब तक कि रक्त की गणना में कोई असामान्यता न दिखाई दे।

उपचार के देर से प्रभाव में बाँझपन, हृदय रोग, स्मृति या एकाग्रता में परिवर्तन, अंतःस्रावी ग्रंथियों की बीमारी और हड्डी रोग शामिल हो सकते हैं।

- **चिकित्सीय परीक्षण क्या है? क्या भारत में इस बीमारी पर कोई नैदानिक परीक्षण हैं?**

मानक उपचार का हिस्सा बनने से पहले प्रत्येक नए उपचार या अभ्यास का अध्ययन "नैदानिक परीक्षण" नामक अध्ययनों की श्रृंखला में किया जाता है। रोगी की सुरक्षा और वैज्ञानिक सटीकता सुनिश्चित करने के लिए विशेषज्ञ चिकित्सकों और शोधकर्ताओं द्वारा नैदानिक परीक्षणों को सावधानीपूर्वक डिजाइन और निरंतर निगरानी की जाती है। पिछले नैदानिक परीक्षणों में रोगी की भागीदारी के परिणामस्वरूप "मानक" उपचार और प्रथाएं हैं जो आज हमारे पास हैं। भारत में एएमएल पर चल रहे नैदानिक परीक्षण <http://ctri.nic.in/Clinicaltrials/login.php> पर देखे जा सकते हैं।