Hematology Cancer Consortium

ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ (സി എം എൽ)

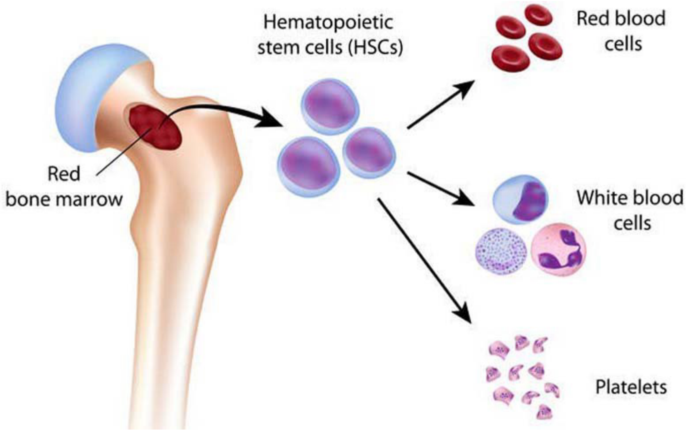
ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ (സി എം എൽ)

ഉള്ളടക്കം

- ആമുഖം
- നിങ്ങളുടെ അസുഖത്തെ അറിയുക-സി എം ൽ
- സി എം എൽ -ൽ രോഗനിർണ്ണയത്തിനുള്ള പരിശോധനയും, നിരീക്ഷണവും
- ചികിത്സയെക്കുറിച്ച് അറിയുക- അടിസ്ഥാന വിവരങ്ങൾ
- നിങ്ങളുടെ പ്രതികരണത്തെക്കുറിച്ച് അറിയുക- ചികിത്സയിലെ നാഴികക്കല്ലുകൾ
- നിങ്ങളുടെ ചികിത്സാ കാലയളവിനെക്കുറിച്ച് അറിയുക
- ചില പ്രത്യേക സാഹചര്യങ്ങൾ - ഗർഭധാരണം

- ആമുഖം

രക്തവും അതിന്റെ കോശങ്ങളും അസ്ഥിമജ്ജയിലാണ് ഉൽപാദിപ്പിക്കപ്പെടുന്നത്. ശരീരത്തിൽ രക്തത്തിന്റെ ഘടകങ്ങൾ - ചുവന്ന രക്താണുക്കൾ, ശ്വേത രക്താണുക്കൾ, പ്ലേറ്റ് ലെറ്റുകൾ നിർമ്മിക്കപ്പെടുന്ന സ്ഥലം അസ്ഥിമജ്ജയാണ്. (ചിത്രം 1).



ചിത്രം :: അസ്ഥിമജ്ജയിൽ രക്തകോശങ്ങളുടെ നിർമ്മാണം കാണിക്കുന്ന ചിത്രരൂപം

- നിങ്ങളുടെ അസുഖത്തെ അറിയുക-സി എം എൽ

എന്താണ് സി എം എൽ?
അർബുദത്തിന്റെ ഒരു രൂപമാണ് ലൂക്കീമിയ,പ്രത്യേകിച്ച്,രക്താർബുത്തിന്റെ.കൊടുങ്കാറ്റിന്റെ വേഗത്തിൽ രോഗലക്ഷണങ്ങൾ വികസിച്ച് പ്രകടമാകുമ്പോൾ അതിനെ അക്യൂട്ട് ലുക്കീമിയ എന്ന് വിളിക്കുന്നു.
രോഗലക്ഷണങ്ങൾ സാവധാനത്തിൽ മാസങ്ങൾ മുതൽ വർഷങ്ങൾ വരെയുള്ള കാലയളവിൽ പ്രകടമാകുന്നതിനെ ക്രോണിക് ലുക്കീമിയ എന്ന് വിളിക്കുന്നു.

ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ (ക്രോണിക് മൈലോജെനെസ് ലൂക്കീമിയ എന്ന പേരും നിങ്ങൾ കേട്ടിരിക്കും) അഥവാ സി എം എൽ, രക്തത്തിലും അസ്ഥിമജ്ജയിലും ആവിർഭവിക്കുന്ന അസുഖമാണ്. സാധാരണയായി, സാവധാനം വികസിക്കുന്ന രോഗലക്ഷണങ്ങളാണ് ഇതിനുള്ളത്, ലൂക്കീമിയയുടെ ക്രോണിക്ക് രൂപം എന്ന് ഇതിനെ വിശേഷിപ്പിക്കുന്നു.

ഒരു ജീവാപായ അസുഖം എന്നതിൽ നിന്ന് വേണ്ടവിധം നിയന്ത്രിക്കാവുന്ന ഒരു രോഗമായി സി എം എൽ പൊതുവെ പരിവർത്തിച്ചിട്ടുണ്ട്. ശരിയായി ചികിത്സിച്ചാൽ, ഭൂരിഭാഗം രോഗികൾക്കും മുൻകാലത്തു ആയിരുന്നത് പോലെ ഇന്നീയസുഖം ജീവന് ഭീഷണിയല്ല. ഗുളിക രൂപത്തിലുള്ള ഔഷധങ്ങൾ ഉപയോഗിച്ച് ഭൂരിഭാഗം രോഗികളെയും ചികിത്സിക്കാം,സാധാരണ വ്യക്തികളെ പോലെ അവർക്ക് ദൈനം ദിന ജീവിതം നയിക്കാം.
ക്രോണിക് ഘട്ടം, ആക്സിലറേറ്റഡ് ഘട്ടം, ബ്ലാസ്റ്റ് ഘട്ടം എന്നിങ്ങനെ സി എം എൽ -ന് മൂന്ന് ഘട്ടങ്ങളുണ്ട്. അധിക രോഗികളും അവർ ക്രോണിക് ഘട്ടത്തിൽ ആയിരിക്കുമ്പോഴാണ് രോഗനിർണ്ണയം നടത്തുന്നത്. ചികിത്സിച്ചില്ലെങ്കിൽ, ഈ അസുഖം കാലക്രമേണ തീവ്ര/ബ്ലാസ്റ്റ് ഘട്ടങ്ങളിലേക്ക് പ്രവേശിക്കും. ചികിത്സ ലഭിക്കുന്ന രോഗികൾക്ക് അസുഖം ഇപ്രകാരം വികസിക്കാനുള്ള സാധ്യതകൾ തീർത്തും ഒഴിവാക്കപ്പെടുകയോ അല്ലെങ്കിൽ വ്യക്തമായ കാലതാമസം കൈവരിക്കുകയോ ചെയ്യുന്നു.

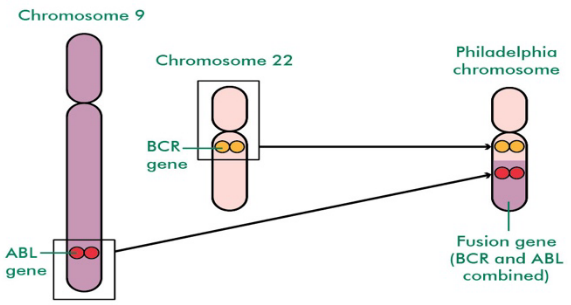
ആരെയാണ് ഈ അസുഖം ബാധിക്കുന്നത്?

വാർദ്ധക്യത്തിലെ അസുഖമാണ് സി എം എൽ. എന്നാൽ നമ്മുടെ രാജ്യത്ത് ചെറുപ്പക്കാരിലും മധ്യവയസ്കരായ മുതിർന്നവരിലും ഈ അസുഖം അസാധാരണമല്ല. വളരെ അപൂർവ്വമായി കുട്ടികളിലും ഈ രോഗം കാണപ്പെടാറുണ്ട്.

എന്താണ് ഈ രോഗത്തിന് കാരണമാകുന്നത്**?**

- സി എം എൽ - ന്റെ പ്രാമാണികമായ സംഭവങ്ങളിൽ, അസ്ഥിമജ്ജയ്ക്കകത്ത് കോശങ്ങൾ രൂപപ്പെടുത്തുന്ന, രക്തത്തിലെ രണ്ട് ക്രോമസോമുകൾ വിഘടിക്കുന്നു. ഇപ്രകാരം വിഘടിച്ച ഭാഗങ്ങൾ എതിർദിശയിലേക്ക് തിരിഞ്ഞ് അനുയോജ്യമല്ലാത്ത ക്രോമസോമുകളിലേക്ക് ചേരുന്നു. ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം എന്നറിയപ്പെടുന്ന ക്രോമസോം ഇതിലൂടെ സൃഷ്ടിക്കപ്പെടുന്നു. ഇക്കാരണത്താലാണ് ഈ അസുഖ രൂപത്തെ ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം - പോസിറ്റിവ് സി എം എൽ എന്ന് വിളിക്കുന്നത്. ഇതിനെ പലപ്പോഴും പി എച് + സി എം എൽ അതല്ലെങ്കിൽ കേവലം സി എം എൽ എന്ന് ചുരുക്കി വിളിക്കാറുണ്ട്. (ചിത്രം 2).

- ഈ അസാധാരണ ഫിലാഡൽഫിയ (അല്ലെങ്കിൽ പി എച്) രക്തകോശങ്ങളിൽ വസിക്കുകയും നേരാംവണ്ണം പ്രവർത്തിക്കാതിരിക്കുകയും ചെയ്യുന്നു. പി എച് +സി എം-ൽ, ബി സി ആർ - എ ബി എൽ എന്നറിയപ്പെടുന്ന, കേടുവന്ന ഒരു ജീനിനെ പി എച് ക്രൊമോസോം വഹിക്കുന്നു. കേടുവന്ന ബി സി ആർ -എ ബി എൽ ജീൻ ഹാനി സംഭവിച്ച ഒരു പ്രോട്ടീനിന്ന് രൂപം നൽകുന്നു ബി സി ആർ -എ ബി എൽ എന്ന പേരിൽ തന്നെയാണ് ഇതും അറിയപ്പെടുന്നത്.



ചിത്രം2:സിഎംഎൽ-ൽ ഫിലാഡൽഫിയ(പിഎച്) ക്രോമസോം രൂപീകരണം

ബി സി ആർ-എ ബി എൽ ഒരു വൈദ്യുത സ്വിച്ചാണെന്ന് കരുതുക കേടുവന്ന ബി സി ആർ - എ ബി എ പ്രോട്ടീൻ,എണ്ണമറ്റ ശ്വേതരക്താണക്കൾ നിർമ്മിക്കുന്നതിനായി അസ്ഥിമജ്ജ "ഓൺ ചെയ്യുന്നു". ഇപ്രകാരം ഉൽപാദിപ്പിക്കപ്പെട്ട അസാധാരണ ശ്വേത രക്താണക്കൾ (ലൂക്കീമിയ കോശങ്ങൾ എന്നും ഇവ അറിയപ്പെടുന്നു)ആരോഗ്യമുള്ള സ്വാഭാവിക കോശങ്ങളെ പുറംതള്ളുന്നു. കേടുവന്ന ബി സി ആർ - എ ബി എൽ പ്രോട്ടീൻ ആരോഗ്യമുള്ളവയും സാധാരണവുമായിരുന്നെങ്കിൽ, ശ്വേത രക്താണക്കളുടെ ഉൽപാദനം ആവശ്യാനുസൃതമായി ഓൺ ചെയ്യാൻ അല്ലെങ്കിൽ ഓഫ് ചെയ്യാൻ അസ്ഥിമജ്ജയ്ക്ക് സിഗ്നൽ നൽകുമായിരുന്നു.

ലൂക്കീമിയ കോശങ്ങൾ അസ്ഥിമജ്ജയ്ക്കകത്ത് വളരുകയും പിളരുകയും രൂപപ്പെടുകയും ചെയ്യുന്നു. അവ രക്തധാരയിലേക്ക് പടരുകയും ശരീരമാസകലം ചംക്രമണം നടത്തുകയും ചെയ്യുന്നു. കാലക്രമേണ ഈ കോശങ്ങൾ, പ്ലീഹ ഉൾപ്പെടെയുള്ള ശരീരത്തിന്റെ മറ്റു ഭാഗങ്ങളിൽ ചെന്ന് സ്ഥാനം പിടിക്കുന്നു .

- എന്തൊക്കെയാണ് സി എം എൽ -ന്റെ രോഗലക്ഷണങ്ങൾ?

ഇതൊരു ചിരകാല രോഗം ആയതിനാൽ, ചിലപ്പോൾ സി എം എൽ രോഗികൾക്ക് രോഗലക്ഷണങ്ങളൊന്നും പ്രകടമാകുകയില്ല.
മറ്റെന്തെങ്കിലും കാരണങ്ങൾക്ക് ഇത്തരം രോഗികളുടെ രക്തം പരിശോധിക്കുമ്പോൾ ആയിരിക്കും രോഗനിർണ്ണയം സംഭവിക്കുന്നത്.
രോഗലക്ഷണമുള്ള രോഗികളിൽ അധിക പേർക്കും, അടിവയറിന്റെ ഇടത് ഭാഗം നിറഞ്ഞുനിൽക്കുന്ന പ്രതീതി,ആസൂത്രിതമല്ലാതെ ശരീരഭാരം കുറയൽ, പനി, ഇടയ്ക്കിടെയുള്ള അണുബാധകൾ, രക്തസ്രാവ പ്രവണത, ഭക്ഷണത്തോട് വിമുഖത, ക്ഷീണം തുടങ്ങിയവ കാണപ്പെടുന്നു.

- സി എം എൽ -ൽ രോഗനിർണ്ണയത്തിനുള്ള പരിശോധനയും നിരീക്ഷണവും

പി എച് +സി എം എൽ ചികിത്സാകാലത്ത് നിരവധി വ്യത്യസ്ത പരിശോധനകൾക്ക് നിങ്ങൾ വിധേയനാകും. ഓരോ പരിശോധനയും നിങ്ങളുടെ ശരീരത്തിലെ അസുഖത്തിന്റെ തോത് വ്യത്യസ്തമായ രീതികളിൽ അളക്കും. നിങ്ങളുടെ പി എച്+ സി എം എൽ ചികിത്സ പ്രവർത്തിക്കുന്നുണ്ടോ എന്ന് വിലയിരുത്താൻ ഈ പരിശോധനകൾ സഹായിക്കും.

- അസുഖ പ്രയാണത്തിലെ വിവിധ സമയ ഘട്ടങ്ങളിലാണ് പരിശോധനകൾ നിർവ്വഹിക്കുന്നത്.
- ഏറ്റവും കൂടുതൽ പരിശോധനകൾ ചെയ്യേണ്ടി വരുന്നത്, പി എച് +സി എം എൽ രോഗനിർണ്ണയം കഴിഞ്ഞ ശേഷമുള്ള ആദ്യത്തെ 12 മാസങ്ങളിൽ ആയിരിക്കും.

രോഗനിർണ്ണയം നടത്താനും ചികിത്സയോടുള്ള പ്രതികരണം വിലയിരുത്താനുമായി സി എം എൽ- ൽ നിർവ്വഹിക്കുന്ന പരിശോധനകൾ

കംപ്ലീറ്റ് ബ്ലഡ് കൗണ്ട് (സി ബി സി)

നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർ നിങ്ങൾക്കു വേണ്ടി നിർവ്വഹിക്കുന്ന ഏറ്റവും അടിസ്ഥാനപരമായ പരിശോധനയാണ് സി ബി സി.ശ്വേത രക്താണുക്കളുടെ എണ്ണം (ഡബ്ല്യൂ ബി സി), ഹീമോഗ്ലോബിൻ, പ്ലേറ്റ് ലെറ്റ് കൗണ്ട് എന്നിവയെക്കുറിച്ച് ഈ പരിശോധനയിലൂടെ അറിയാൻ കഴിയും. നിലവിൽ ഏത് അസുഖ ഘട്ടത്തിലാണ് രോഗി ഉള്ളതെന്ന വിവരവും ഇതിലൂടെ ലഭിക്കും. ചികിത്സ ആരംഭിച്ച ശേഷം ഓരോ 15 ദിവസങ്ങൾ കൂടുമ്പോഴാണ് തുടക്കത്തിൽ സി ബി സി നിർവ്വഹിക്കുന്നത്. രോഗിയുടെ കോശങ്ങളുടെ എണ്ണം സാധാരണ പരിധിയിലേക്ക് എത്തിയാൽ അതായത്, രോഗി കംപ്ലീറ്റ് ഹെമറ്റോളജിക്കൽ റെസ്പോൺസ് കൈവരിച്ചു കഴിഞ്ഞാൽ, 3 മാസങ്ങളിൽ ഒരിക്കൽ ആയിരിക്കും. തുടർന്ന് പരിശോധന നിർവ്വഹിക്കുന്നത്.

അസ്ഥിമജ്ജ പരിശോധന

അസുഖത്തിന്റെ ഘട്ടം സ്ഥിരീകരിക്കുന്നതിനുള്ള രോഗനിർണ്ണയത്തിൽ പരിശോധനയ്ക്കു വേണ്ടിയും അതുകൂടാതെ സൈറ്റോജെനറ്റിക് പഠനത്തിനുള്ള സാമ്പിൾ ശേഖരിക്കുന്നതിനു വേണ്ടിയുമാണ് അസ്ഥിമജ്ജ എടുക്കുന്നത്. ഇതേക്കുറിച്ച് കൂടുതലായി
വിശദീകരിക്കുന്നതാണ്.

1)സൈറ്റോജെനറ്റിക് പഠനം -
അസ്ഥിമജ്ജയിൽനിന്ന് ശേഖരിച്ച സാമ്പിൾ, സി എം എൽ -ന്റെ പി എച് +പ്രകൃതം സ്ഥിരീകരിക്കുന്നതിനുള്ള സെറ്റോജെനറ്റിക് പഠനത്തിന് വിധേയമാക്കും. കൂടുതലായി എന്തെങ്കിലും പ്രശ്നങ്ങൾ ക്രോമസോമുകളിൽ ഉണ്ടെങ്കിൽ അവ തിരിച്ചറിയാനും ഇതിലൂടെ സാധിക്കും. ഇതിൽനിന്ന് ലഭിക്കുന്ന വിവരങ്ങൾ നിങ്ങളുടെ ചികിത്സ കൂടുതൽ നന്നായി രൂപകൽപന ചെയ്യാൻ ഉപയോഗിക്കും. ചികിത്സയിൽ ആയിരിക്കേ, സൈറ്റോജെനെറ്റിക് പരിശോധനയുടെ ഫലം നെഗറ്റീവ് ആയാൽ, രോഗിക്ക് കംപ്ലീറ്റ് സൈറ്റോജെനറ്റിക്റെസ്പോൺസ് (സി സി വൈ ആർ) കൈവന്നു എന്ന് പറയാം.

പോളിമെറേസ് ചെയിൻ റിയാക്ഷൻ (പി സി ആർ)(മോളിക്യൂലർ പരിശോധന) രോഗനിർണ്ണയത്തിലും അതുപോലെ ചികിത്സയോടുള്ള പ്രതികരണം നിരീക്ഷിക്കുന്നതിലും ഈ പരിശോധന വളരെ പ്രധാനമാണ്. പി സി ആർ പരിശോധനയ്ക്ക് മാത്രമേ ലൂക്കീമിയ കോശങ്ങളുടെ ഏറ്റവും കുറഞ്ഞ എണ്ണം പോലും പരിശോധിക്കാനുള്ള സംവേദനക്ഷമതയും തികഞ്ഞ വ്യക്തതയും ഉണ്ടായിരിക്കുകയുള്ളൂ. പി സി ആർ പരിശോധന നിർവ്വഹിക്കാൻ ബ്ലഡ് സാമ്പിൾ അല്ലെങ്കിൽ അസ്ഥിമജ്ജ സാമ്പിൾ ഉപയോഗിക്കാവുന്നതാണ്. 1 ദശലക്ഷം സ്വാഭാവിക കോശങ്ങൾക്കിടയിൽനിന്ന് ഒരു പി എച് +സി എം എൽ കോശത്തെ കണ്ടെത്തുന്ന ഒരേയൊരു പരിശോധന പി സി ആർ ആണ്. രോഗനിർണ്ണയത്തിന്റെ സമയത്താണ് ഈ പരിധോധന നിർവ്വഹിക്കുന്നത്,അതിനുശേഷം നിങ്ങളുടെ രോഗ പുരോഗതി പിന്തുടർന്ന്, നിങ്ങളുടെ ബി സി ആർ -എ ബി എൽ അളവുകൾ,മെഡിക്കൽ മാർഗ്ഗരേഖകൾക്ക് അനുസൃതമായി,0.1% ലേക്ക് കുറഞ്ഞിട്ടുണ്ടോ എന്ന് അറിയുന്നതിനായി ഓരോ 3 മാസങ്ങളിലും ഈ പരിശോധന നിർവ്വഹിക്കുന്നതാണ്. ബി സി ആർ - എ ബി എൽ അളവുകൾ ≤ 0.1%എത്തിയാൽ, നിങ്ങൾ മേജർ മോളിക്യൂലർ റെസ്പോൺസ് (എം എം ആർ) കൈവരിച്ചു വന്ന് പറയാം. ≤ 0.1% കൈവരിച്ചാലും ചികിത്സയിൽ ആയിരിക്കേ ഓരോ 3 മാസങ്ങൾ മുതൽ 6 മാസങ്ങളിൽ, പി സി ആർ പരിശോധനകൾ നിർവ്വഹിക്കേണ്ടതാണ്. നിങ്ങളുടെ ബി സി ആർ - എ ബി എൽ അളവുകൾ വീണ്ടും വർദ്ധിക്കുകയാണെങ്കിൽ ഉടനെത്തന്നെ നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടറെ അറിയിക്കുക.

- ചികിത്സയെക്കുറിച്ച് അറിയുക- അടിസ്ഥാന വിവരങ്ങൾ

സി എം എൽ ചികിത്സ സമ്പൂർണ്ണമായി മാറിക്കഴിഞ്ഞു, വായിലൂടെ കഴിക്കാവുന്ന ഔഷധങ്ങളിലൂടെ നിയന്ത്രണ വിധേയമാക്കാവുന്ന അസുഖമായി അത് പരിവർത്തിച്ചിരിക്കുന്നു. ടൈറോസിൻ കിനേസ് ഇൻഹിബിറ്ററുകൾ (ടി കെ ഐ- കൾ എന്നറിയപ്പെടുന്ന ഔഷധ ഗണത്തിന്റെ ആവിർഭാവത്തോടെ സി എം എൽ രോഗികളുടെ ചികിത്സ ഗണ്യമായി അഭിവൃദ്ധിപ്പെട്ടു. സി എം എൽ -ന്റെ ചികിത്സ പരിവർത്തിപ്പിച്ച ആദ്യത്തെ ടി കെ. ഐ, ഇമാറ്റിനിബ് ആണ്. അതിനുശേഷം, നിലോറ്റിനിബ്, ഡസാറ്റിനിസ്ബ്,ബോസുറ്റിനിബ് , പൊണാറ്റിനിബ് എന്നിങ്ങനെ തുടങ്ങി, നൂതനങ്ങളായ വിവിധ ടി കെ ഐ കൾ വികാസം പ്രാപിച്ചു. ചികിത്സിക്കുന്ന ഡോക്ടറുടെ തീരുമാനപ്രകാരമാണ് ഉപയോഗിക്കേണ്ട മരുന്ന് തിരഞ്ഞെടുക്കുന്നത്. രോഗിയുടെ അവസ്ഥ, അപായസാദ്ധ്യത (ഉദാ: സോകൽ സ്കോർ), മറ്റു രോഗങ്ങൾ, അസുഖത്തിന്റെ തീവ്രത, ചികിത്സയോടുള്ള രോഗിയുടെ സഹനീയത , ചികിത്സയുടെ ചിലവ് എന്നിവ അടിസ്ഥാനമാക്കിയാണ് ഡോക്ടർ തിരുമാനിക്കുന്നത്.

- നിങ്ങളുടെ പ്രതികരണത്തെക്കുറിച്ച് അറിയുക-ചികിത്സയിലെ നാഴികക്കല്ലുകൾ

സി എം. എൽ ബാധിതരായ രോഗികളിൽ ചികിത്സ ആരംഭിച്ചുകഴിഞ്ഞാൽ,ചികിത്സയോടുള്ള പ്രതികരണവുമായി ബന്ധപ്പെട്ട് വിവിധ നാഴികക്കല്ലുകളുണ്ട്. പല ഘട്ടങ്ങളിൽ അത് കൈവരിക്കേണ്ടതാണ്. ബി സി ആർ - എ ബി എൽ നുവേണ്ടി ക്വാണ്ടിറ്റേറ്റീവ് - പി സി ആർ(ക്യൂ പി സി ആർ)നിർവ്വഹിച്ചാണ് ഇത് നിർണ്ണയിക്കുന്നത്.

3, 6, 12 മാസങ്ങളിൽ (ടേബ്ൾ 1), രാജ്യാന്തര സ്കെയിൽ ഉപയോഗിച്ചുള്ള ബി സി ആർ - എ ബി എൽ 1 ട്രാൻസ്ക്രിപ്റ്റ് അളവുകളുടെ നിരീക്ഷണ മൈൽസ്റ്റോണുകൾ ഉപയോഗിച്ച് നിലവിലെ ചികിത്സ തുടരണോ(ഉത്തമമായ പ്രതികരണമുണ്ടെങ്കിൽ), മാറ്റം വരുത്തണോ (ചികിത്സ

പരാജയപ്പെടുകയാണെങ്കിൽ) എന്ന് നിർണ്ണയിക്കുന്നു. അതല്ലെങ്കിൽ രോഗിയുടെ പ്രത്യേകതകളേയും, സഹജമായ രോഗാവസ്ഥകളെയും ചികിത്സയോടുള്ള സഹനീയതയെയും അടിസ്ഥാനമാക്കി,ചികിത്സ തുടരണോ അല്ലെങ്കിൽ അതിൽ മാറ്റം വരുത്തണോ എന്ന് സൂക്ഷ്മമായി പരിഗണിക്കുന്നു. നിങ്ങളുടെ രോഗി,പരാജയ ഗ്രൂപ്പിൽ ആണ് ഉൾപ്പെടുന്നതെങ്കിൽ, കൂടുതൽ വിലയിരുത്തലുകൾ നടത്തി ചികിത്സയിൽ മാറ്റം വരുത്തുക അത്യാവശ്യമാണ്.

ടേബ്ൾ **1**-സി എം എൽ ചികിത്സിക്കുന്നതിനുള്ള നാഴികക്കല്ലുകൾ, രാജ്യാന്തര സ്കെയിലിൽ (ഐ എസ്)ബി സി ആർ - എ ബി എൽ1 കാണിച്ചത് പ്രകാരം.

സ്രോതസ്സ്: ക്രോണിക് മൈലോയിഡ് ലൂക്കീമിയ ചികിത്സയ്ക്കുള്ള യൂറോപ്യൻ ലൂക്കീമിയ നെറ്റ് 2020 ശുപാർശകൾ

	ഉത്തമമായത്	താക്കീത്	പരാജയം
3 മാസങ്ങളിൽ	≤10%	>10%	>10% 1-3 മാസങ്ങൾക്കുള്ളിൽ സ്ഥിരീകരിച്ചാൽ
6 മാസങ്ങളിൽ	≤1%	>1-10%	>10%
10 മാസങ്ങളിൽ	≤0.1%	>0.1-1%	>1%
ഏത് സമയത്തും	≤0.1%	>0.1-1%, നഷ്ടം ≤0.1%(എം എം ആർ)	>1%

എം എം ആർ -മേജർ മോളിക്യുലർ റെസ്പോൺസ് (ബിസിആർ- എ ബി എൽ 1 ≤ 0.1% ഐ എസ് -ൽ ക്യു പി സി ആർ പരിശോധനയിലൂടെ)

പ്രാരംഭ ചികിത്സയോട് പ്രതികരണം ഇല്ലെങ്കിൽ എന്താകും**?**
ടേബ്ൾ-1 ൽ കൊടുത്തിട്ടുള്ള മാനദണ്ഡ പ്രകാരം ആരംഭിച്ച ചികിത്സയ്ക്ക് നിങ്ങൾ പ്രതികരിച്ചില്ലെങ്കിൽ , ഔഷധ പ്രതിരോധ പരിശോധന (Imatinib Resistance Mutation Analysis- IRMA) നിർവ്വഹിക്കുന്നതാണ്. ചില സാഹചര്യങ്ങളിൽ, സി ബി സി പരിശോധനയിൽ,നിങ്ങളുടെ അസുഖം അധികരിച്ചതായി സംശയിക്കപ്പെട്ടാൽ, അസ്ഥിമജ്ജ പരിശോധനയും മറ്റു പരിശോധനകളും നിർവ്വഹിക്കുന്നതാണ്. പരിശോധനയ്ക്ക് ശേഷം ഔഷധത്തിൽ മാറ്റം വരുത്തി സാധ്യമായതിൽ ഏറ്റവും മികച്ച ടി കെ ഐ സ്വീകരിക്കുന്നതിനുള്ള പദ്ധതി തയ്യാറാക്കുന്നതാണ്. ചില സന്ദർഭങ്ങളിൽ ആവശ്യമെങ്കിൽ കീമോതെറാപ്പി ഇൻജെക്ഷനും അസ്ഥിമജ്ജ ട്രാൻസ്പ്ലാന്റേഷനും പരിഗണിക്കുന്നതാണ്.

- നിങ്ങളുടെ ചികിത്സാ കാലയളവിനെക്കുറിച്ച് അറിയുക

ടി കെ ഐ കൾ ഉപയോഗിച്ചുള്ള ചികിത്സയുടെ കാലയളവിനെക്കുറിച്ച് നിങ്ങളിൽ ഒരുപാട് പേർ നിങ്ങളുടെ ഡോക്ടർമാരോട് ചോദിക്കുന്നുണ്ട്. അൽപം മുമ്പ് വരെ, ചികിത്സ നിർത്താതെ, തെറാപ്പിയോട് നിങ്ങളുടെ രോഗിക്ക് മികച്ച പ്രതികരണം ഉണ്ടാകുന്നതുവരെ അത് തുടരുകയായിരുന്നു. ഇപ്പോൾ ഒരു ദീർഘമായ കാലയളവിൽ മികച്ച പ്രതികരണം കാണിച്ച ചില രോഗികളിൽ (ഡീപ് മോളിക്യലർ റെസ്പോൺസ് (ഡി എം ആർ))ടി ക ഐ നിർത്താനുള്ള ശ്രമങ്ങൾ ആകാമെന്ന് ഈയിടെ നടത്തിയ പഠനങ്ങൾ കാണിക്കുന്നു. ഐ
എസ് - നിങ്ങളുടെ ബി സി ആർ എ വി എൽ കോപ്പി നമ്പർ മ എം ആർ 4 ആണെങ്കിൽ ഡി എം ആർ ആണെന്ന് പറയുന്നു. ടി കെ ഐ. നിർത്തുന്നത് കണിശമായ ചികിത്സാ മാർഗ്ഗരേഖകളെ അടിസ്ഥാനമാക്കി ആയിരിക്കണം. ടി കെ ടി കൾ സ്വയം നിർത്തുന്നത് ദോഷകരമായേക്കാം. ചികിത്സ നിർത്തുന്നതിന് ശ്രമിച്ച രോഗികളിൽ, ഏകദേശം പകുതിപേർക്കും ചികിത്സ കൂടാതെയുള്ള മുക്തി (ടി ആർ എഫ്) കൈവന്നു. അവർക്ക് അസുഖം ഭേദമായെന്നും വലിയൊരു കാലയളവിൽ അവർക്ക് ഔഷധമില്ലാതെ കഴിയുമെന്ന് അതിനർത്ഥം.

- ചില പ്രത്യേക സാഹചര്യങ്ങൾ -ഗർഭധാരണം

ടി കെ ഐ ചികിത്സയിൽ ആയിരിക്കേ, ഗർഭംധരിക്കുന്നത് ഉത്തമമല്ല. ഗർഭസ്ഥശിശുവിന് ദോഷകരമായ ഫലങ്ങൾ ഉണ്ടാകുമെന്ന് പഠനങ്ങൾ കാണിക്കുന്നു. എം എം ആർ നേക്കാൾ മികച്ച(ഡി എം ആർ) എന്ന് അറിയപ്പെടുന്ന വളരെ നല്ല പ്രതികരണം കുറഞ്ഞത് 2 വർഷമെങ്കിലും നിങ്ങൾക്കുണ്ടായാൽ, ടി കെ ഐ നിർത്താൻ ശ്രമിക്കുകയും ഗർഭധാരണം പരിഗണിക്കുകയും ചെയ്യാവുന്നതാണ്. ഗർഭം ധരിക്കുന്നതിനു മുമ്പ്, ഇന്റർഫെറോൺ ചികിത്സ പോലുള്ള സുരക്ഷിത മാർഗ്ഗങ്ങളിലേക്ക് മാറിയ വ്യക്തികളുടെ കാര്യത്തിൽ, നിങ്ങളെ ചികിത്സിക്കുന്ന ഡോക്ടറുമായി ഒരു കൂടിയാലോചന ആവശ്യമാണ്.

പദാവലി

- ബിസിആർ എ ബി എൽ ജീൻ- ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം നിർമ്മിച്ചതും, ബി സി ആർ എബിഎൽ പ്രോട്ടീൻ ഉൽപാറിപ്പിച്ചതുമായ,തകരാറുള്ള ഒരു ജീൻ.ബി സി ആർ എബി എൽ പ്രോട്ടീൻ ഒരു ദൂതനായി വർത്തിക്കുകയും അസ്ഥിമജ്ജയിലേക്ക് തെറ്റായ നിർദ്ദേശങ്ങൾ അയക്കുകയും ചെയ്യുന്നു. എണ്ണമറ്റ് ശ്വേതരക്താണുക്കൾ ഉൽപാദിപ്പിക്കാൻ ഈ തെറ്റായ നിർദ്ദേശം അസ്ഥിമജ്ജയോട് ആവശ്യപ്പെടുന്നു.

- അസ്ഥിമജ്ജ -ചില അസ്ഥികളുടെ ദൃഢമായ ബാഹ്യ ആവരണത്തിനുള്ളിൽ കാണപ്പെടുന്ന മൃദുലവും സ്പോഞ്ച് പോലുള്ളതുമായ കോശകല. ചുവന്ന രക്താണുക്കൾ, ശ്വേത രക്താണുക്കൾ, പ്ലേറ്റ് ലറ്റുകൾ എന്നിവ ഉൽപാദിപ്പിക്കുന്ന, ശരീരത്തിലെ ഫാക്ടറിയാണ് അസ്ഥിമജ്ജ ക്രോമസോം ജനിതകമായ വിവരങ്ങൾ വഹിക്കുന്ന, കോശത്തിലെ ഒരു ഭാഗം അതല്ലെങ്കിൽ ജീൻ

- ക്രോണിക് -നീണ്ടുനിൽക്കുന്ന അതല്ലെങ്കിൽ സാവധാനം വ്യാപിക്കുന്ന അസുഖം.അതല്ലെങ്കിൽ തകരാറുള്ള കോശങ്ങൾ സാവധാനത്തിൽ വളരുന്നത്.

- ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലൂക്കീമിയ (സി എം എൽ)-ശ്വേത രക്താണുക്കളിലെ ഒരുതരം അർബുദം, സാവധാനത്തിലാണ് ഇത് വരുന്നത്. സി എം എൽ -ൽ അസ്ഥികൾ ഒരുപാട് ശ്വേത രക്താണുക്കൾ ഉൽപാദിപ്പിക്കുന്നു. ഇവയിൽ ഏറെയും കേടുപാടുള്ളത് ആയിരിക്കും.

- കംപ്ലീറ്റ് ബ്ലഡ് കൗണ്ട് (സി ബി സി)- ചുവന്ന രക്താണുക്കൾ, ശ്വേത രക്താണുക്കൾ, പ്ലേറ്റ് ലറ്റുകൾ എന്നിവയുടെ എണ്ണം തിട്ടപ്പെടുത്തുന്ന ഒരു ബ്ലഡ് ടെസ്റ്റ്

- കംപ്ലീറ്റ് സൈറ്റോജെനിക്ക് റെസ്പോൺസ് (സി സി വൈ ആർ)-ഇന്റർ നാഷണൽ സ്കെയിലിൽ അളക്കുമ്പോൾ ബിസിആർ -എബിഎൽ ജിൻ, 1% നേക്കാൾ കുറവാണ്.കംപ്ലീറ്റ് ഹെമറ്റോളജിക് റെസ്പോൺസ് (സി എച്ച് ആർ)രക്താണുക്കളുടെ എണ്ണം സാധാരണ സ്ഥിതിയിലേക്ക് തിരികെ വന്നാൽ, വളർച്ചയെത്താത്ത കോശങ്ങൾ രക്തത്തിൽ കാണപ്പെട്ടില്ലെങ്കിൽ, പ്ലീഹയുടെ സ്വാഭാവിക വലിപ്പം തിരികെ ലഭിച്ചാൽ.

- സൈറ്റൊജെനിട്ടിക് പരിശോധന-അസ്ഥിമജ്ജയുടെ കോശങ്ങളിൽ അല്ലെങ്കിൽ ശ്വേത രക്താണുക്കളിൽ ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം അടങ്ങിയിട്ടുണ്ടോ എന്ന് നോക്കുന്ന പരിശോധന.

- ഡീപ് മോളിക്യുലർ റെസ്പോൺസ് (ഡി എം ആർ)-എം ആർ 4 -ലേക്ക് അല്ലെങ്കിൽ അതിനേക്കാൾ താഴെയായി കുറഞ്ഞ, ശരീരത്തിലെ ബിസിആർ -എബിഎൽ ന്റെ അളവ്

- ഡിസീസ് പ്രോഗ്രഷൻ ക്യാൻസർ പോലുള്ള അസുഖം രൂക്ഷമാകുകയോ ശരിരത്തിൽ വ്യാപിക്കുകയോ ചെയ്യുന്ന ഘട്ടം.

- ജീൻ -പുതിയ കോശങ്ങൾ നിർമ്മിക്കുവാനും കോശങ്ങളുടെ സ്വഭാവം നിയന്ത്രിക്കുവാനും ആവശ്യമായ, കോശങ്ങൾക്കുള്ളിലെ കോഡ് രൂപത്തിലുള്ള ഒരുകൂട്ടം നിർദ്ദേശങ്ങൾ.

- ലൂക്കിമി യ- അസ്ഥിമജ്ജയിലും രക്തത്തിലും ഉണ്ടാകുന്ന അർബുദം, തകരാറായ ധാരാളം ശ്വേതരക്താണുക്കൾ ഉൽപാദിപ്പിക്കപ്പെടുകയും രക്തത്തിലേക്ക് അത് മോചിപ്പിക്കുകയും ആരോഗ്യമുള്ള രക്താണുക്കളെ പുറംതള്ളുകയും ചെയ്യുന്നു.

- മേജർ മോളിക്യൂലർ റെസ്പോൺസ് (എം എം ആർ) അംഗീകൃത പി സി ആർ പരിശോധനയിലൂടെ, അസ്ഥിമയുടെ സാമ്പിളിൽ അല്ലെങ്കിൽ രക്തത്തിന്റെ സാമ്പിളിൽ കാണപ്പെട്ട ബിസിആർ സി.എൽ ജിനിന്റെ അളവ് (≤0.1%)

- മൈൽസ്റ്റോൺ -ഒരു പ്രധാന മാറ്റം അല്ലെങ്കിൽ വികസനം അടയാളപ്പെടുത്തുന്ന സംഭവം. സി എം എൽ ന്റെ ചികിത്സയിലെ മൈസ്റ്റോൺ എന്നതുകൊണ്ട് അർത്ഥമാക്കുന്നത്, ശരീരത്തിൽ അസുഖത്തിന്റെ തോത് കുറയ്ക്കുന്നതിൽ ഒരു നൂതന അളവ് കൈവരിച്ചു എന്നാണ്.ചികിത്സാ മാർഗ്ഗരേഖകളാണ് മൈൽസ്റ്റോണുകൾ നിർണ്ണയിക്കുന്നത്.

- പി സി ആർ ടെസ്റ്റ് -ബിസിആർ -എ ബി എൽ ജീനിന്റെ സാന്നിധ്യമുള്ള കോശങ്ങളുടെ (ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോമിൽ കണ്ടെത്തിയവ) എണ്ണം തിട്ടപ്പെടുത്തുന്ന, വളരെ സംവേദനക്ഷമതയുള്ള പരിശോധന.

- പി എച് +സി എം എൽ ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം-പോസിറ്റീവ് ക്രോണിക് ലോയ്ഡ് ലൂക്കീമിയ എന്നതിന്റെ ചുരുക്കരൂപം.

- ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോം-ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ ബാധിതരായ ഏറെക്കുറെ എല്ലാ ആളുകളുടെയും (95 -100%) ലൂക്കീമിയ കോശത്തിൽ കാണപ്പെടുന്ന തകരാറുള്ള ക്രോമസോം

- പ്ലേറ്റ് ലെറ്റ്- രക്തം കട്ടപിടിക്കാൻ കാരണമാകുന്നതിലൂടെ രക്തസ്രാവം ഉണ്ടാകുന്നത് തടയാൻ സഹായിക്കുന്ന, അസ്ഥിമജ്ജയിലെ സൂക്ഷ്മമായ കോശങ്ങൾ.

- പ്രോട്ടീൻ -ശരീരത്തിലെ ഇഷ്ടികകളാണ് പ്രോട്ടീനുകൾ, അവ ജീനുകളാൽ നിർമ്മിതമാണ്. പലപ്പോഴും സന്ദേശ വാഹകരായി പ്രവർത്തിക്കുന്നു.

- ചുവന്ന രക്താണുക്കൾ- ശരീരം മുഴുവൻ ഓക്സിജൻ എത്തിക്കാൻ കാരണഹേതുവായ രക്തകോശം.

- സോക്കൽ സ്കോർ -ചികിത്സയോടുള്ള ഒരു വ്യക്തിയുടെ പ്രതികരണ സാധ്യത പ്രവചിക്കാൻ ഉപയോഗിക്കുന്ന സ്കോറിംഗ് സംവിധാനം. പ്രായം, പ്ലീഹയുടെ വലിപ്പം,പ്ലേറ്റ് ലെറ്റ് കൗണ്ട്. ചികിത്സാ സംബന്ധമായ തീരുമാനങ്ങൾ കൈക്കൊള്ളുമ്പോൾ സഹായകമാകുന്ന റിസ്ക് സ്കോർ തിട്ടപ്പെടുത്തുന്നതിന് രോഗിയുടെ രക്തത്തിലെ ലുക്കീമിയ കോശങ്ങളുടെ എണ്ണം എന്നിവ അത് കണക്കാക്കുന്നു.

- ശ്വേത രക്താണുക്കൾ- അസ്ഥിമജ്ജയിൽ ഉൽപാദിപ്പിക്കപ്പെടുന്ന ഒരു രക്തകോശം,ശരീരത്തിന്റെ രോഗപ്രതിരോധ പ്രതികരണത്തിൽ ഇത് വ്യാപൃതമാണ്.

വിശകലനങ്ങൾ
References:

1. ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ. അമേരിക്കൻ ക്യാൻസർ സൊസൈറ്റി വെബ്സൈറ്റ്. www.cancer.org/cancer/chronic-myeloid-leukemia.ആക്സസ് ചെയ്തത് ഒക്ടോബർ 2,2017.

2 ഡ്രൂകർ ബി ജെ സി എം എൽ നുള്ള ചികിത്സയിലേക്ക് ഫിലാഡൽഫിയ ക്രോമസോമിന്റെ പരിഭാഷ ബ്ലഡ്.2008; 112:4808-4817.

3. നാഷണൽ ക്രോമ്പിഹെൻസീവ് ക്യാൻസർ നെറ്റ് വർക്ക്.രോഗികൾക്കുള്ള എൻ സി സി എൻ മാർഗരേഖകൾ :ക്രോണിക് മൈലോജനിക് ലുക്കീമിയ ലക്കം 1.2020.

4. സോക്കൽ - ജെ ഇ കോക്സ് ഇ ബി, ബക്കറാനി എം, തുടങ്ങിയവർ പ്രോഗ്നോസ്റ്റിക് ഡിസ്ക്രിമിനേഷൻ ഇൻ "ഗുഡ് റിസ്ക്" ക്രോണിക് ഗ്രാനുലോസൈറ്റിക് ലുക്കീമിയ.ബ്ലഡ്.1984;63(4):789-799.

5.ഹോചസ്, എ. ബക്കറാനി, എം. സിൽവർ, ആർ.ടി.തുടങ്ങിയവർ യൂറോപ്യൻ ലുക്കീമിയ നെറ്റ് 2020 ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ ചികിത്സിക്കുന്നതിനുള്ള ശുപാർശകൾ ലുക്കിമിയ 34,966-984(2020).

6. ജാബാർ, ഇ. കന്റാർജിയൻ, എച്. ക്രോണിക് മൈലോയ്ഡ് ലുക്കീമിയ:2020 രോഗനിർണ്ണയത്തിലെ അപ്ഡേറ്റ്, ചികിത്സ, നിരീക്ഷണം: എ എം ജെ ഹെമറ്റോൾ. 2020; 95:691-709