NCCN GUIDELINES FOR PATIENTS®

2024

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म

प्रस्तुति समर्थन

NCCN NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK® FOUNDATION
Guiding Treatment. Changing Lives.

NCCN.org/patientguidelines पर ऑनलाइन उपलब्ध है

NCCN Guidelines for Patients® का परिचय

National Comprehensive Cancer Network®

क्या आप जानते हैं कि अमेरिका के सभी शीर्ष कैंसर केंद्र कैंसर की देखभाल में सुधार के लिए एक साथ काम करते हैं? इन अग्रणी कैंसर केंद्रों के गठबंधन को National Comprehensive Cancer Network® (NCCN®) कहते हैं।

कैंसर की देखभाल लगातार बदल रही है। NCCN, दुनियाभर में स्वास्थ्य देखभाल प्रदाताओं द्वारा उपयोग की जाने वाली साक्ष्य-आधारित कैंसर देखभाल अनुशंसाएं करता है। ये अक्सर अपडेट की जाने वाली अनुशंसाएं NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) हैं। The NCCN Guidelines for Patients में कैंसर से पीड़ित लोगों और उनकी देखभाल करने वालों को इन विशेषज्ञ अनुशंसाओं के बारे में आसान भाषा में समझाया गया है।

ये NCCN Guidelines for Patients, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) for Myeloproliferative Neoplasms, संस्करण 1.2024 — 21 दिसम्बर 2023 पर आधारित हैं।

NCCN Guidelines for Patients को मुफ़्त ऑनलाइन देखें
NCCN.org/patientguidelines

अपने आसपास कोई NCCN केंद्र ढूंढें
NCCN.org/cancercenters

हमसे संपर्क करें

समर्थक

NCCN Guidelines for Patients, NCCN Foundation® से वित्त पोषण द्वारा समर्थित हैं

NCCN फाउंडेशन ये NCCN Guidelines for Patients उपलब्ध कराने में मदद करने के लिए इन कॉर्पोरेट समर्थकों के प्रति आभार व्यक्त करता है: AbbVie, GSK, Incyte Corporation और Sobi.

NCCN Guidelines for Patients को NCCN द्वारा स्वतंत्र रूप से अनुकूलित, अपडेट और होस्ट किया जाता है। हमारे कॉर्पोरेट समर्थक NCCN Guidelines for Patients को बनाने में भागीदार नहीं हैं और इसमें निहित सामग्री एवं सुझावों के लिए जिम्मेदार नहीं हैं।

अतिरिक्त समर्थन प्रदाता

MPN रिसर्च फाउंडेशन ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET), पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) और मायलोफ़ाइब्रोसिस (MF), ब्लड कैंसर जिन्हें सामूहिक रूप से मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) के नाम से जाना जाता है, के लिए नए उपचारों की खोज—और अंततः उपचार करने—हेतु मूल शोध के लिए वित्तीय सहायता प्रदान करने और उसे आगे बढ़ाने के लिए समर्पित है। 1999 में स्थापित, MPNRF MPN के क्षेत्र में पहला संगठन था और फिलहाल एकमात्र संगठन है जो शोध को आगे बढ़ाने पर केंद्रित है।

उपहार देने के लिए या अधिक जानने के लिए ऑनलाइन जाएँ या ईमेल करें

NCCNFoundation.org/donate

PatientGuidelines@NCCN.org

विषय-सूची

4 MPN बुनियादी बातें

10 MPN की जाँचें

20 लक्षण और सर्वेक्षण

25 PV और ET में थक्के जमना

36 मायलोफ़ाइब्रोसिस

49 सहायक देखभाल

57 उपचार संबंधी निर्णय लेना

68 मुख्य शब्द

72 NCCN योगदानकर्ता

73 NCCN Cancer Centers

76 सूची

© 2024 National Comprehensive Cancer Network, Inc.सर्वाधिकार सुरक्षित। NCCN की लिखित अनुमति के बिना NCCN Guidelines for Patients और इसमें मौजूद चित्रों की किसी भी रूप में और किसी भी उद्देश्य के लिए प्रतिलिपि नहीं बनाई जा सकती। चिकित्सकों या मरीजों सहित कोई भी व्यक्ति, NCCN Guidelines for Patients का उपयोग किसी भी व्यावसायिक उद्देश्य के लिए नहीं कर सकता और यह दावा नहीं कर सकता, दर्शा नहीं सकता या सूचित नहीं कर सकता कि NCCN Guidelines for Patients, जिन्हें किसी भी तरह से संशोधित किया गया है, NCCN Guidelines for Patients से प्राप्त किए गए हैं, इन पर आधारित हैं, इनसे संबंधित हैं या इनसे उत्पन्न हुए हैं। NCCN Guidelines का कार्य प्रगति पर है जिसे नए महत्वपूर्ण डेटा उपलब्ध होते ही पुनःपरिभाषित किया जा सकता है। NCCN अपनी सामग्री, उपयोग या अनुप्रयोग के संबंध में किसी भी प्रकार की कोई वारंटी नहीं देता है और इसके किसी भी तरह के अनुप्रयोग या उपयोग के लिए जिम्मेदार नहीं होगा।

NCCN फाउंडेशन NCCN Guidelines for Patients के वित्तपोषण और वितरण द्वारा कैंसर के निदान से प्रभावित लाखों रोगियों और उनके परिवारों की मदद करना चाहता है। NCCN फाउंडेशन center of innovation in cancer research में देश के होनहार चिकित्सकों को वित्तीय सहायता प्रदान करके कैंसर के उपचार को उन्नत बनाने के लिए भी प्रतिबद्ध है। अधिक जानकारी और रोगी एवं देखभाल करने वाले संसाधनों की पूरी लाइब्रेरी के लिए, NCCN.org/patients पर जाएँ।

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) and NCCN Foundation
3025 Chemical Road, Suite 100, Plymouth Meeting, PA 19462 USA

1
MPN बुनियादी बातें

5 MPNs क्या होते हैं?

7 क्लासिक MPNs क्या होते हैं?

8 सबसे अच्छा उपचार क्या है?

9 मुख्य बिंदु

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म एक तरह के ब्लड कैंसर होते हैं। इन्हें MPNs भी कहा जाता है, ये कैंसर धीरे-धीरे बढ़ते हैं, इसलिए MPNs से पीड़ित कई लोग लंबे समय तक जीते हैं। जीवन की गुणवत्ता पर MPNs का प्रभाव अलग-अलग लोगों में अलग-अलग होता है। कुछ लोगों में, MPNs से जीवन बदल देने वाले लक्षण उत्पन्न होते हैं।

MPNs क्या होते हैं?

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) असामान्य नाम वाले दुर्लभ ब्लड कैंसरों का एक समूह है। इस नाम का सही अर्थ क्या है?

- पहले शब्द का पहला भाग—**मायलो**—अस्थि मज्जा से संबंधित है। लगभग सभी हड्डियों में एक नरम केंद्र होता है, जिसे मज्जा कहा जाता है, अधिकांश रक्त कोशिकाएं यहीं बनती हैं।
- पहले शब्द का दूसरा भाग—**प्रोलिफेरेटिव**—कोशिकाओं की तीव्र वृद्धि से संबंधित है।
- **नियोप्लाज्म** कोशिकाओं की असामान्य वृद्धि है।

दोनों को साथ रखें, तो मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म का अर्थ है अस्थि मज्जा में रक्त कोशिकाओं का कैंसर। रक्त कोशिकाएं कई तरह की होती हैं, इसलिए ब्लड कैंसर भी कई तरह के होते हैं। आइए अब अगले भाग की समीक्षा करें कि रक्त कोशिकाएं कैसे बनती हैं, ताकि हम बारे में बेहतर ढंग से समझ सकें कि MPNs क्या होते हैं।

MPNs नहीं होते...

मायलोडिस्प्लास्टिक सिंड्रोम (MDS)

MPNs की तरह ही, MDS मायलॉइड सेल लाइन में मौजूद ब्लड स्टेम सेल्स के कैंसर होते हैं। MDS से रक्त कोशिकाएं कम हो जाती हैं।

मायलोडिस्प्लास्टिक सिंड्रोम/मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MDS/MPN)

MDS/MPN कैंसरों का एक समूह है जो MPN और MDS से अलग होता है। इसमें परिपक्व रक्त कोशिकाएं असामान्य हो जाती हैं और रक्त कोशिकाओं की संख्या बढ़ जाती है।

सिस्टेमिक मैस्टोसाइटोसिस

सिस्टेमिक मैस्टोसाइटोसिस में, शरीर में त्वचा को छोड़कर एक प्रकार की सफेद रक्त कोशिकाएं बनती हैं, जिन्हें मैस्ट सेल्स कहा जाता है। MPN के साथ सिस्टेमिक मैस्टोसाइटोसिस विद एन एसोसिएटेड हेमेटोलॉजिक नियोप्लाज्म (SM-AHN) नामक उपप्रकार हो सकता है।

एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML)

AML अस्थि मज्जा में मायलॉइड सेल्स का कैंसर होता है। इससे अनेक असामान्य मायलॉइड ब्लास्ट्स होते हैं, जो परिपक्व रक्त कोशिकाएं नहीं बन पाते। MPN AML में बदल सकता है, हालांकि ऐसा बहुत कम होता है।

NCCN Guidelines for Patients की पूरी लाइब्रेरी NCCN.org/patientguidelines पर उपलब्ध है

MPNs युवा रक्त कोशिकाओं को प्रभावित करते हैं

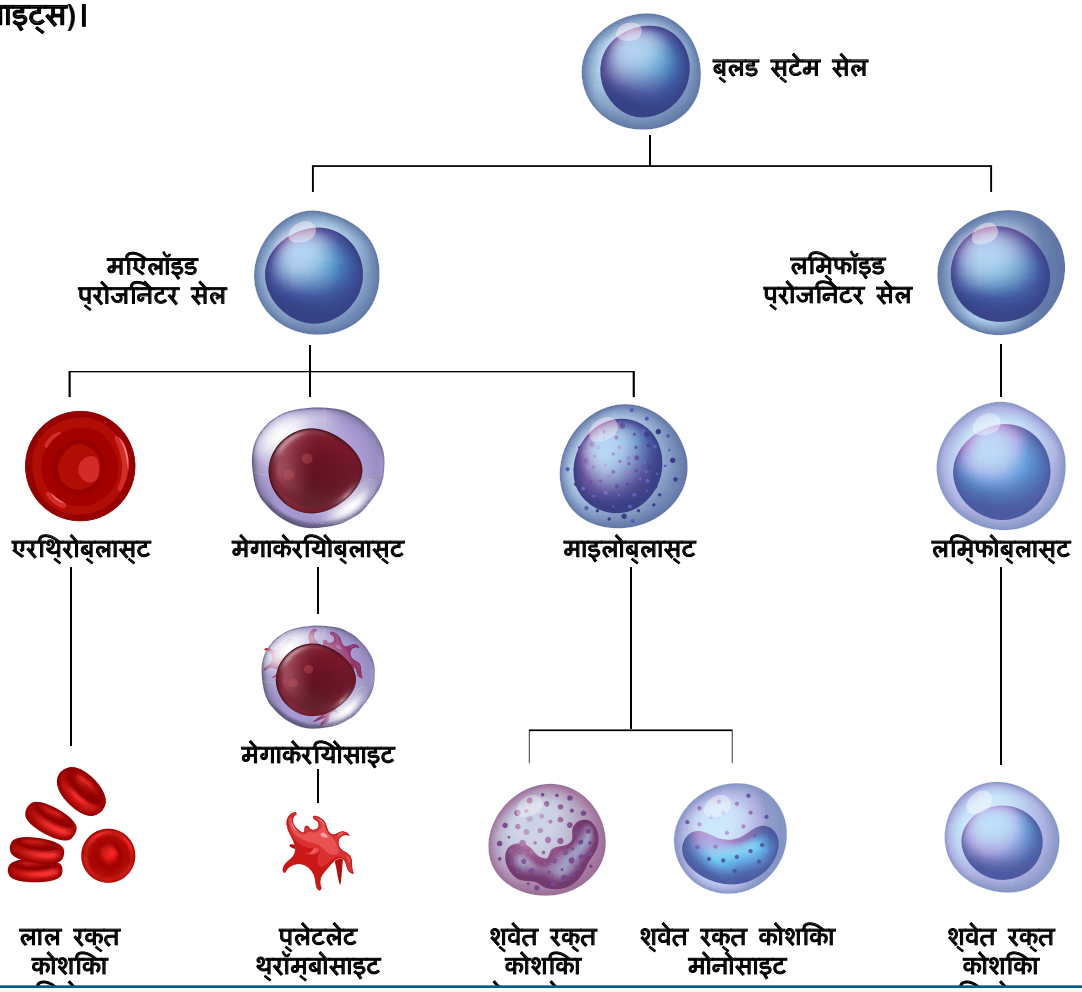
रक्त कोशिकाएं लंबे समय तक जीवित नहीं रहतीं, इसलिए उन्हें बार-बार बदलना पड़ता है। वे कोशिकाओं की एक श्रृंखला में बदलाव से पैदा होती हैं। इस प्रक्रिया को 3 चरणों से आसान बनाया जा सकता है:

1. हिमेटोपोइएटिक स्टेम कोशिकाएं हर तरह की रक्त कोशिकाओं में बनती हैं, जिनमें लाल रक्त कोशिकाएं, श्वेत रक्त कोशिकाएं और प्लेटलेट्स शामिल हैं। वे अपनी हूबहू कॉपी बनाती हैं और अलग-अलग कोशिकाएं बनाती हैं जो रक्त कोशिकाएं बनने के एक कदम करीब होती हैं। इन अलग-अलग कोशिकाओं को प्रोजेनिटर कोशिकाएं कहते हैं।

2. प्रोजेनिटर कोशिकाएं रक्त कोशिकाओं के दो परिवारों में से एक से जुड़ी होती हैं - मायलॉइड या लिम्फॉइड सेल लाइंस। प्रोजेनिटर कोशिकाएं ब्लास्ट कोशिकाओं में बदल जाती हैं। संक्षेप में, ब्लास्ट्स युवा (या अपरिपक्व) रक्त कोशिकाएं होती हैं।

रक्त कोशिकाएं

ब्लड स्टेम कोशिकाएं ऐसी कोशिकाएं होती हैं जिनसे सभी तरह की रक्त कोशिकाएं बनती हैं। परिपक्व रक्त कोशिकाओं में बदलने से पहले ये कई परिवर्तनों से गुजरती हैं। रक्त कोशिकाओं के तीन मुख्य प्रकार हैं: लाल रक्त कोशिकाएं (एरिथ्रोसाइट्स), श्वेत रक्त कोशिकाएं (ग्रेन्यूलोसाइट्स, मोनोसाइट्स और लिम्फोसाइट्स) और प्लेटलेट्स (थ्रोम्बोसाइट्स)।



3. हर प्रकार का ब्लास्ट एक निश्चित तरह की परिपक्व रक्त कोशिका बनने के लिए तैयार होता है। परिपक्व रक्त कोशिकाएं पूरी तरह विकसित कोशिकाएं होती हैं जो विशेष कार्य करती हैं। रक्त कोशिकाएं मुख्यतः तीन प्रकार की होती हैं - लाल रक्त कोशिकाएं, श्वेत रक्त कोशिकाएं और प्लेटलेट्स।

MPNs कोशिकाओं को रक्त कोशिकाएं बनने के पहले चरण में प्रभावित करते हैं। ये ब्लड स्टेम कोशिकाओं के कैंसर होते हैं, लेकिन केवल मायलॉइड वर्ग की कोशिकाओं को ही प्रभावित करते हैं। मायलॉइड ब्लास्ट परिपक्व होकर रक्त कोशिकाओं में बदल जाते हैं, लेकिन इससे बहुत अधिक रक्त कोशिकाएं बन जाती हैं। अधिक मात्रा वाली परिपक्व रक्त कोशिकाओं का प्रकार MPN के प्रकार पर निर्भर करता है।

MPNs को ब्लड कैंसर के रूप में वर्गीकृत किया जाता है, लेकिन यह मामूली कैंसर होता है! पहली बार पता चलने पर कोई भी आसानी से भयभीत और चिंतित हो सकता है (मैं जानता हूँ मुझे पता था!), लेकिन जयादातर लोगों के लिए MPNs का उपचार बेहद आसान होता है। ऐसे चिकित्सक को ढूंढें, जो MPN विशेषज्ञ हो और प्रतिष्ठित ऑनलाइन MPN पेशेंट फोरम से जुड़ा हो, इससे बहुत फर्क पड़ता है।"

क्लासिक MPNs क्या होते हैं?

MPNs कई प्रकार के होते हैं, लेतिन यह पुस्तक सबसे सामान्य (या क्लासिक) प्रकारों के बारे में है:

- **पोलीसाइथीमिया वेरा (PV)** के कारण लाल रक्त कोशिकाओं में वृद्धि होती है।
- **ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET)** के कारण प्लेटलेट्स बढ़ती हैं।
- **प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस** के कारण मेगाकेरियोसाइट्स की संख्या बढ़ती है, जिससे अस्थि मज्जा में स्केरिंग (फ़ाइब्रोसिस) बनने लगता है।

MPN के क्लासिक प्रकारों के बारे में अधिक जानकारी*अध्याय 2: MPN की जाँचें, में दी गई है।*

क्रोनिक मायलॉइड ल्यूकेमिया (CML) एक MPN होता है जिसमें बहुत अधिक मात्रा में ग्रैन्यूलोसाइट्स होते हैं, जो श्वेत रक्त कोशिकाओं का एक प्रकार है। कुछ लोग इसे क्लासिक MPN कहते हैं, लेकिन अक्सर इसकी अकेले की ही चर्चा होती है। इसका उपचार कैंसर मार्कर पर आधारित होता है, जो अन्य क्लासिक MPNs में नहीं होता।

CML के बारे में अधिक जानकारी NCCN.org/patientguidelines और NCCN Patient Guides for Cancer ऐप पर उपलब्ध है।

सबसे अच्छा उपचार क्या है?

MPNs के लिए ऐसा कोई उपचार नहीं है, जो सभी के लिए बेहतरीन हो। सबसे अच्छा उपचार वह है, जो आपके लिए सही हो। आपकी उपचार योजना में बेहतरीन प्रथाएं शामिल होनी चाहिए—विज्ञान और विशेषज्ञों की आम राय पर आधारित कैंसर देखभाल। निम्नलिखित अध्यायों में क्लासिक MPNs की जाँचों और उपचार के बेहतरीन तरीकों के बारे में बताया गया है।

उपचार की आवश्यकता नहीं हो सकती है

MPNs पुराने कैंसर होते हैं। क्रोनिक कैंसर कई वर्षों तक स्थिर रह सकते हैं और आमतौर पर धीरे-धीरे बढ़ते हैं। हो सकता है कि इसमें उपचार की तुरंत या कभी भी जरूरत न हो, लेकिन ये ब्लड कैंसर आमतौर पर ठीक नहीं होते।

MPN से पीड़ित लोग आमतौर पर उचित उपचार के साथ कई वर्षों तक जीवित रहते हैं। कई लोगों का जीवनकाल लगभग सामान्य जैसा होता है। लेकिन कुछ लोगों में कैंसर की स्थिति तेज़ी से बिगड़ती जाती है। कैंसर का कोर्स MPN के प्रकार, कैंसर की विशेषताओं और आपकी आयु एवं स्वास्थ्य पर निर्भर करता है।

लक्षणों से राहत

MPNs के लक्षण कई प्रकार के होते हैं - थकान, सिरदर्द, पेट दर्द आदि कुछ उदाहरण हैं। हाल के वर्षों में, लक्षणों का आकलन करने के लिए वैध सर्वेक्षण किए गए हैं। अधिक जानकारी के लिए, *अध्याय 3 पढ़ें: लक्षण और सर्वेक्षण।*

MPN के लक्षणों का भार अलग-अलग लोगों में अलग-अलग तरह का होता है। हालांकि, कई लोगों के लिए यह तकलीफ बहुत ज्यादा होती है और जिससे उनके जीवन की गुणवत्ता कम हो जाती है। लक्षण रोज़मर्रा की गतिविधियों और कार्य के समय को सीमित कर सकते हैं। लक्षणों से राहत के बारे में *अध्याय 6: सहायक देखभाल पढ़ें।*

जटिलताओं की देखभाल

आपकी देखभाल टीम MPNs की 3 मुख्य जटिलताओं पर ध्यान देगी:

- असामान्य रक्तस्राव
- खून के थक्के
- बीमारी का बढ़ना

PV और ET में असामान्य रक्तस्राव (हेमरेज) और खून के थक्के (थ्रोम्बी) सबसे सामान्य बात है। लेकिन ये दोनों ही मायलोफ़ाइब्रोसिस के साथ भी होते हैं। असामान्य रक्तस्राव अक्सर मामूली लेकिन गंभीर भी हो सकता है। खून के थक्को से रक्त वाहिकाएं बाधित हो सकती हैं। ये घातक भी हो सकते हैं, हालांकि ऐसा बहुत कम होता है।

MPNs अधिक गंभीर बीमारियों का रूप ले सकते हैं, लेकिन ज्यादातर मामलों में ऐसा नहीं होता। ET और PV मायलोफ़ाइब्रोसिस में बदल सकते हैं। हालांकि ऐसा बहुत कम होता है, फिर भी MPNs एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML) में बदल सकते हैं। जब MPNs AML में बदलते हैं, तो आमतौर पर MPN ब्लास्ट-फेज (MPN-BP) शब्द का प्रयोग किया जाता है।

जटिलताओं की रोकथाम के बारे में *अध्याय 4: PV और ET में थक्के जमना*और *अध्याय 5: मायलोफ़ाइब्रोसिस।*

अपना ध्यान खुद रखें

आप अपनी कैंसर देखभाल टीम के सदस्य हैं। इस पुस्तक में की गई अनुशंसाओं के बारे में अपनी टीम से चर्चा करें। साथ मिलकर आप अपने लिए एक बेहतरीन देखभाल योजना बना सकते हैं।

अध्याय 7 में सुझाए गए प्रश्नों की एक सूची दी गई है, जिसे आप अपनी टीम से पूछ सकते हैं। प्रश्न पूछने और अपनी टीम के साथ निर्णय लेने से आपको मनचाही देखभाल मिलने संभावना अधिक हो जाती है।

मुख्य बिंदु

- मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म, जिन्हें MPNs भी कहा जाता है, एक तरह के ब्लड कैंसर होते हैं। MPNs के कारण रक्त कोशिकाओं की संख्या बहुत अधिक हो जाती हैं।
- तीन क्लासिक MPNs हैं - पोलीसाइथीमिया वेरा (PV), ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) और प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस (PMF)।
- MPNs दीर्घकालिक कैंसर होते हैं, यानि वे धीरे-धीरे बढ़ते हैं।
- उपचार के साथ, ज्यादातर लोग लंबे समय तक जीते हैं, हालांकि बहुत से लोग गंभीर लक्षणों का सामना करते हैं। दूसरों के लिए, कैंसर तेज़ी से बढ़ सकता है या घातक रूप से जटिल हो सकता है।

“आपको अपना बचाव स्वयं करना होगा, खासतौर पर इसलिए क्योंकि यह एक दुर्लभ कैंसर है और अधिकांश स्वास्थ्य विशेषज्ञों को MPNs के बारे में जानकारी नहीं होती। यदि मैंने अपने खून की जाँच पर ध्यान नहीं दिया होता, हेमेटोलॉजिस्ट्स से अपॉइंटमेंट के लिए दबाव नहीं डाला होता और 'क्यों' पूछना बंद नहीं किया होता, तो मुझे अपने रोग का पता ही नहीं चलता और हो सकता है कि जब तक मुझे पता चलता, बहुत देर हो गई होती।"

2
MPN की जाँचें

11 की जाने वाली जाँचें

11 स्वास्थ्य इतिहास

12 शारीरिक परीक्षण

13 खून की जाँचें

14 अस्थि मज्जा की जाँच

15 बायोमार्कर जाँच

16 MPNs का निदान कैसे करें

18 निदान कौ चुनौतियाँ

19 मुख्य बिंदु

यदि आपके स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता को मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) होने का संदेह है तो कई तरह की जाँचें करवाना आवश्यक होता है। इस अध्याय में इन्हीं जाँचों का वर्णन किया गया है।

की जाने वाली जाँचें

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) के प्रकारों के बीच जाँचों में बहुत ज्यादा अंतर नहीं होता। प्रत्येक प्रकार—पोलीसाइथीमिया वेरा (PV), ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) और प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस (PMF) - में खून की जाँच आवश्यक होती है। अस्थि मज्जा की जाँच होना भी बहुत सामान्य बात है। MPNs के निदान और उपचार की योजना बनाने के लिए की जाने वाली जाँचों की सूची के लिए **गाइड 1 देखें।**

अपनी जाँच के परिणामों की कॉपी मांगें और जब आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता रिपोर्ट को समझाए, तो उसे नोट कर लें। घबराहट के कारण खुद को प्रश्न पूछने से न रोकें। MPNs को समझना मुश्किल हो सकता है।

अपनी अपॉइंटमेंट पर किसी को अपने साथ लाना मददगार साबित हो सकता है। अपनी रिपोर्टों और दूसरे कागजों को एक फ़ाइल (जैसे बाइंडर) में व्यवस्थित ढंग से रखें, ताकि जरूरत पड़ने पर आप उनका उपयोग कर सकें।

गाइड 1
मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म की जाँच

स्वास्थ्य इतिहास और परीक्षण	• ट्रांसफ़्यूजन और दवाईयों सहित चिकित्सा इतिहास • शारीरिक परीक्षण • लक्षणों का पैमाना
खून की जाँचें	• डिफ़रेंशियल के साथ कम्प्लीट ब्लड काउंट (CBC) • ब्लड स्मियर • व्यापक मेटाबोलिक पैनल, लीवर फ़ंक्शन टेस्ट, लैक्टेट डिहाइड्रोजिनेज़ (LDH), यूरिक एसिड • एरिथ्रोपोइटिन (EPO) और आयरन • कभी-कभी ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन और कॉएगुलेशन टेस्ट की भी जरूरत होती है।
अस्थि मज्जा की जाँच	• अस्थि मज्जा बायोप्सी और एस्पिरेट • विशेष स्टेन और माइक्रोस्कोप का उपयोग करते हुए अस्थि मज्जा का अध्ययन
बायोमार्कर जाँच	• *BCR-ABL1* के लिए फ्लोरोसेंस इन सीटू हाइब्रिडाइजेशन (FISH) या मल्टीप्लेक्स RT-PCR • *JAK2*, *CALR* और *MPL* म्यूटेशन के लिए मॉलीक्यूलर जाँचें या मल्टीजीन नेक्स्ट-जनरेशन सीक्वेंसिंग (NGS) • FISH के साथ या FISH के बिना कैरियोटाइप का उपयोग करते हुए साइटोजेनेटिक्स

स्वास्थ्य इतिहास

उम्मीद करें कि आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके स्वास्थ्य की विस्तृत समीक्षा करेगा। इसे चिकित्सा इतिहास लेना कहते हैं। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके अतीत और वर्तमान की स्वास्थ्य स्थिति के बारे में बहुत कुछ जानना चाहेगा। आपसे संभवतः इनके बारे में पूछा जाएगा:

- बीमारियाँ और रोग
- लिखी गई और ओवर-द-काउंटर दवाईयाँ और पूरक आहार, सर्जरी और ब्लड ट्रांसफ़्यूजन
- आपका आहार, आप कितने सक्रिय हैं और आप धूम्रपान करते हैं या शराब पीते हैं सहित जीवनशैली के विकल्प
- MPNs के लक्षण और जटिलताएं, जैसे सिरदर्द, हड्डियों में दर्द, पेट दर्द, खुजली या झनझनाहट, अत्यधिक थकान

MPNs शायद ही कभी पारिवारिक रोग होते हैं। ऐसा बहुत दुर्लभ है कि कोई MPN के कारक असामान्य जीन के साथ पैदा हुआ हो। अधिकांश लोगों में जन्म के बाद जीन में बदलाव आता है, जिससे MPN हो सकता है।

कुछ अन्य प्रकार के कैंसर और स्वास्थ्य स्थितियां पारिवारिक होती हैं। अपने करीबी खून के रिश्तेदारों की स्वास्थ्य समस्याओं पर चर्चा करने के लिए तैयार रहें। इनमें आपके भाई-बहन, माता-पिता और दादा-दादी शामिल हैं।

शारीरिक परीक्षण

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके पूरे शरीर की शारीरिक जाँच भी करेगा। इस परीक्षण में निम्नलिखित शामिल हो सकते हैं:

- आपके महत्वपूर्ण संकेतों की जाँच—रक्तचाप, हृदय गति, श्वास दर और शरीर का तापमान—और आपके समग्र रूप-रंग का आकलन करना
- आपकी तिल्ली और लीवर सहित आपके अंगों को महसूस करना और सुनना
- यदि आपको दर्द है, तो छू कर दर्द के स्तर का पता लगाना

“अधिकांश निदान और उपचार ब्लड वर्क नंबर पर आधारित होते हैं और वर्चुअल रूप से किए जा सकते हैं। दूसरी या तीसरी राय लें। यदि मैंने एक काबिल MPN विशेषज्ञ को नही ढूंढा होता और इसके बजाय अपने पहले ऑन्कोलॉजिस्ट पर भरोसा किया होता–तो मुझे यकीन है कि मैं आज जैसी हूँ, वैसी नहीं होती–स्वस्थ, पहले से बेहतर और अपने MPN उपचार के दौरान और मेडिकल टीम के प्रति आश्वस्त।"

खून की जाँचें

खून की जाँचों से रक्त कोशिकाओं, प्रोटीन और रक्तप्रवाह में मौजूद रसायनों की मात्रा मापी जा सकती है। इनका उपयोग आमतौर पर रोग की जाँच करने और ब्लड कैंसर के उपचार की योजना बनाने के लिए किया जाता है।

कुछ खून की जाँचें मशीन द्वारा की जाती हैं जबकि अन्य जाँचें करने के लिए पैथोलॉजिस्ट की आवश्यकता होती है। पैथोलॉजिस्ट एक चिकित्सक होता है जो ऊतकों और कोशिकाओं का विशेषज्ञ होता है।

MPN के लिए, एक चिकित्सक जिसे हेमेटोपैथोलॉजिस्ट कहते हैं, आपकी देखभाल टीम का हिस्सा हो सकता है। हेमेटोपैथोलॉजिस्ट रक्त और प्रतिरक्षा कोशिकाओं के कैंसर का पता लगाने में विशेषज्ञ होता है।

डिफ़रेंशियल के साथ कम्प्लीट ब्लड काउंट

डिफ़रेंशियल के साथ कम्प्लीट ब्लड काउंट (CBC) एक बहुत ही सामान्य प्रयोगशाला जाँच होती है। जाँच के परिणामों में शामिल हैं:

- श्वेत रक्त कोशिकाओं, लाल रक्त कोशिकाओं और प्लेटलेट्स की संख्या
- खून में लाल रक्त कोशिकाओं का प्रतिशत (जिसे हेमेटोक्रिट कहते हैं)
- लाल रक्त कोशिकाओं में प्रोटीन की मात्रा, जिसे हीमोग्लोबिन कहते हैं
- खून में सबसे सामान्य प्रकार की श्वेत रक्त कोशिकाओं की संख्या—बेसोफिल्स, न्यूट्रोफिल्स, इयोसिनोफिल्स, मोनोसाइट्स और लिम्फोसाइट्स

ब्लड स्मियर

एक पैथोलॉजिस्ट माइक्रोस्कोप का उपयोग करते हुए आपके खून की जाँच करेगा। इसे ब्लड स्मियर कहते हैं। माइक्रोस्कोप की सहायता से पैथोलॉजिस्ट रक्त कोशिकाओं का आकार और आकृति देख सकता है। रक्त कोशिकाओं की असामान्य विशेषताएं इस बात का संकेत हो सकती हैं कि आप किस रोग से पीड़ित हैं।

ब्लड स्मीयर से यह भी पता चल सकता है कि खून में अपरिपक्व रक्त कोशिकाएं हैं या नहीं, जिन्हें ब्लास्ट्स कहा जाता है। आमतौर पर ब्लास्ट केवल अस्थि मज्जा में ही पाए जाते हैं, लेकिन कभी-कभी मायलोफ़ाइब्रोसिस उन्हें बाहर धकेल देता है।

मेटाबोलिक पैनल और लीवर की जाँच

एक व्यापक मेटाबोलिक पैनल आपके अंगों से निकलने वाले 14 प्रकार के रसायनों को मापता है। यह कई बीमारियों की स्क्रीनिंग जाँच होती है। इससे यह भी पता चल सकता है कि MPN आपके अंगों, जैसे हड्डियों और लीवर को प्रभावित कर रहा है या नहीं।

इसी तरह, लीवर फ़ंक्शन टेस्ट का उपयोग यह जानने के लिए किया जाता है कि MPN आपके लीवर को प्रभावित कर रहा है या नहीं। इन जाँचों में बाइल नामक पीले रंग के तरल पदार्थ और लीवर प्रोटीन एवं एंजाइम्स को मापा जाता है।

लैक्टेट डिहाइड्रोजिनेज़ और यूरिक एसिड

अधिकांश कोशिकाओं में लैक्टेट डिहाइड्रोजिनेज़ (LDH) नामक प्रोटीन और यूरिक एसिड नामक रसायन होता है। LDH और यूरिक एसिड के उच्च स्तर मायलोफ़ाइब्रोसिस के संकेत हो सकते हैं। कुछ चरणों के दौरान, मायलोफ़ाइब्रोसिस के कारण कई रक्त कोशिकाएं मर जाती हैं। मरती हुई रक्त कोशिकाओं से LDH और यूरिक एसिड निकलता है।

एरिथ्रोपोइटिन और आयरन

एरिथ्रोपोइटिन (EPO) एक हार्मोन है जिसे गुर्दे बनाते हैं। यह लाल रक्त कोशिकाएं बनाने में मदद करता है और लाल रक्त कोशिकाओं में हीमोग्लोबिन बनने के लिए आयरन की जरूरत होती है। EPO और आयरन के लिए खून की जाँचों से PV के निदान में मदद मिलती है। PV में, लाल रक्त कोशिकाओं की उच्च संख्या EPO के स्तर को बढ़ने से

रोकती है। साथ ही, हीमोग्लोबिन का स्तर अधिक होने के बावजूद आयरन का स्तर कम हो सकता है।

खून की अन्य जाँच

कभी-कभी खून की अन्य जाँचें भी आवश्यक होती हैं। जिन लोगों का एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट (HCT) नामक उपचार किया जाएगा, उन्हें ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन जाँच करवानी होगी। एलोजेनिक HCT के बारे में अधिक जानकारी के लिए, *अध्याय 5: मायलोफ़ाइब्रोसिस*।

आपके खून के थक्के कैसे जमते हैं, इसका पता लगाने के लिए कॉएगुलेशन टेस्टिंग की जा सकती है। इन जाँचों के आधार पर कुछ लोगों में एक्वायर्ड वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम (aVWS) या खून के थक्के जमने संबंधी अन्य विकार होने का पता चलता है।

अस्थि मज्जा की जाँच

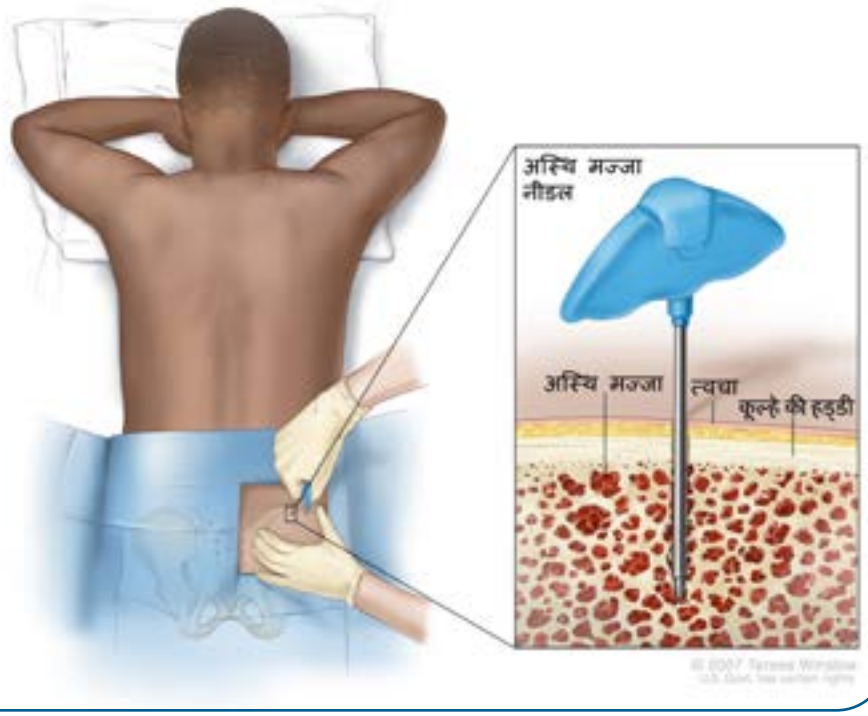
अस्थि मज्जा अधिकांश हड्डियों के बीच में नरम केंद्र होता है। यह स्पंज की तरह होता है, जिसमें तरल पदार्थ और कोशिकाएं होती हैं।

अस्थि मज्जा की बायोप्सी में मज्जा का नमूना लिया जाता है। बोन मैरो एस्पिरेशन से तरल पदार्थ और कोशिकाएं निकाली जाती हैं। ये प्रक्रियाएं अक्सर एक साथ की जाती हैं। इन्हें पीछे की ओर कूल्हे की हड्डी पर किया जाता है। आपको आराम देने के लिए प्रक्रिया से पहले दर्द निवारक या हल्के सीडेटिव का इंजेक्शन दिया जा सकता है।

एक पैथोलॉजिस्ट माइक्रोस्कोप का उपयोग करते हुए आपकी अस्थि मज्जा की जाँच करेगा। इसे बोन मैरो हिस्टोलॉजी कहा जाता है। हिस्टोलॉजी से अस्थि मज्जा कोशिकाओं की असामान्य संख्या का पता लगाया जा सकता है। इससे यह भी पता लगाया जा सकता है कि अस्थि मज्जा पर कितने बड़े घाव (फ़ाइब्रोसिस) हैं।

अस्थि मज्जा के नमूने लेना

आपके अस्थि मज्जा के नमूने लिए जा सकते हैं और रोग का पता लगाने या उपचार योजना के लिए उनकी जाँच की जा सकती है। बोन मैरो एस्पिरेशन में अस्थि मज्जा से थोड़ी सी मात्रा में तरल पदार्थ निकाला जाता है। अस्थि मज्जा बायोप्सी में मज्जा के साथ हड्डी का छोटा-सा टुकड़ा निकाला जाता है। ये प्रक्रियाएं अक्सर पीछे की ओर कूल्हे पर एक के बाद एक की जाती हैं।



बायोमार्कर जाँच

बायोमार्कर जाँच में कैंसर के जैविक संकेतों या चिह्नों का पता लगाया जाता है। मॉलीक्यूलर जाँच एक प्रकार की बायोमार्कर जाँच होती हैं जिसमें म्यूटेशंस नामक असामान्य जीन ढूंढे जाते हैं। कुछ लोग इन्हें आनुवंशिक जाँच कहते हैं। साइटोजेनेटिक जाँच से पता चलता है कि असामान्य गुणसूत्र हैं या नहीं।

CML म्यूटेशन के लिए बायोमार्कर जाँच

क्रोनिक मायलॉइड ल्यूकेमिया (CML) की पहचान *BCR-ABL1* फ्यूज़न जीन से होता है। फ्लोरोसेंस इन सीटू हाइब्रिडाइजेशन (FISH) और मल्टीप्लेक्स RT-PCR ऐसी मॉलीक्यूलर जाँच होती हैं जिनसे खून या अस्थि मज्जा के नमूनों में *BCR-ABL1* की मौजूदगी का पता चलता है। यदि *BCR-ABL1* नहीं है, तो CML होने की संभावना खत्म हो जाती है।

MPN म्यूटेशन के लिए बायोमार्कर जाँच

यदि CML होने की संभावना खत्म हो जाती है, तो क्लासिक MPNs के मार्कर ढूंढने के लिए मॉलीक्यूलर जाँच की जाती है।

निदान के लिए जाँच

इनमें से एक मार्कर *JAK2* V617F म्यूटेशन है। यदि यह मार्कर नहीं मिलता है, तो इन मार्कर्स की जाँचें की जाती है:

- यदि PV का संदेह है तो*JAK2* exon 12 म्यूटेशंस
- यदि ET और PMF का संदेह है तो*CALR* और *MPL* म्यूटेशंस

एक ही समय में कई जेनेटिक मार्कर्स की जाँच करने के लिए नेक्स्ट-जनरेशन सीक्वेंसिंग (NGS) नामक नई तकनीक का उपयोग किया जाता है। सिंगल मॉलीक्यूलर जाँचों के स्थान पर इसका उपयोग किया जा सकता है।

पूर्वानुमान के लिए जाँच

यदि जाँच से पुष्टि हो जाती है कि आपके MPN है, तो पूर्वानुमान के लिए NGS टेस्टिंग की अनुशंसा की जाती है, यदि यह पहले नहीं की गई है तो। पूर्वानुमान से यह पता चलता है कि कैंसर किस तरह का व्यवहार करेगा और उपचार के प्रति कैसी प्रतिक्रिया देगा।

असामान्य गुणसूत्रों के लिए बायोमार्कर जाँच

साइटोजेनेटिक्स रोग का पता लगाने और उपचार योजना बनाने के लिए उपयोगी होते हैं।। इसके परिणामों से MPN के उपप्रकारों की पहचान करने, अस्थि मज्जा फ़ाइब्रोसिस की श्रेणी निर्धारित करने और कैंसर के पूर्वानुमान का आकलन करने में मदद मिल सकती है।

साइटोजेनेटिक्स के लिए गुणसूत्रों के चित्र का उपयोग किया जाता है, जिसे कैरियोटाइप कहते हैं। एक FISH जाँच भी की जा सकती है। ये जाँचें बोन मैरो एस्पिरेट या खून के नमूने पर की जाती हैं।

“मुझे खुशी है कि 2 प्रयासों के बाद मुझे सही हेमेटोलॉजिस्ट मिल गया। सुनिश्चित करें कि आपका चिकित्सक MPN रिसर्चर हो और म्यूटेशंस के लिए सही आनुवंशिक जाँच करे।"

MPNs का निदान कैसे करें

इंटरनेशनल कॉन्सेंसस क्लासिफिकेशन (ICC) और वर्ल्ड हेल्थ ऑर्गेनाइजेशन (WHO) ने MPN के लिए नैदानिक मानक बनाए हैं। इन मानकों में मुख्य मानदंड और संबंधित गौण मानदंड शामिल हैं। एक पैथोलॉजिस्ट इस अध्याय में वर्णित जाँचें यह निर्णय लेने के लिए करेगा कि MPN के मानदंड पूरे हो रहे हैं या नहीं।

प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस

यदि यह सिर्फ एक MPN है जो आपके हुआ है, तो मायलोफ़ाइब्रोसिस को प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस या PMF कहा जाता है। अस्थि मज्जा में घाव (फ़ाइब्रोसिस) की मात्रा के आधार पर PMF के 2 चरण होते हैं:

- प्रीफ़ाइब्रोटिक PMF (प्री-PMF या शुरूआती PMF)
- ओवर्ट PMF

मायलोफ़ाइब्रोसिस का पहला मानदंड अस्थि मज्जा में असामान्य मेगाकेरियोसाइट्स की अधिक संख्या होती है। प्री-PMF में अस्थि मज्जा में मामूली घाव होते हैं या कोई घाव नहीं होते, जबकि ओवर्ट PMF में घाव बड़े होते हैं। प्री-PMF में अस्थि मज्जा कोशिकाओं की संख्या सामान्य से अधिक होती है, हालांकि कभी-कभी लाल रक्त कोशिकाएं बननी कम हो सकती हैं।

मायलोफ़ाइब्रोसिस का पता अन्य रक्त कैंसरों को बाहर रखने के के बाद ही चल सकता है। दूसरे मानदंड के लिए अन्य प्रकार के MPN, मायलोडिस्प्लास्टिक सिंड्रोम (MDS) और दूसरे मायलोइड नियोप्लाज्म की संभावना को खारिज किया जाना आवश्यक है।

तीसरा मानदंड *JAK2, CALR,* या *MPL* म्यूटेशन होना है। *JAK2* म्यूटेशन सबसे आम है और *CALR* म्यूटेशन दूसरा सबसे आम है। PMF से पीड़ित 10 में से लगभग 1 व्यक्ति में इन तीनों में से कोई भी म्यूटेशन नहीं होता। इन मामलों में, MPN को ट्रिपल नेगेटिव के रूप में वर्णित किया जाता है।

PMF मानने के लिए, गौण मानदंड—जो मायलोफ़ाइब्रोसिस का एक और संकेत है—का खून की जाँच से पता लगाया जाना चाहिए। यह संकेत लाल रक्त कोशिकाओं या हीमोग्लोबिन का कम होना (एनीमिया), श्वेत रक्त कोशिकाओं या LDH का उच्च स्तर या बढ़ी हुई तिल्ली हो सकता है। ओवर्ट PMF का एक और संकेत ब्लड स्मियर में ब्लास्ट हो सकता है।

पोलीसाइथीमिया वेरा

PV के लिए पहला मुख्य मानदंड हीमोग्लोबिन, हेमेटोक्रिट या लाल रक्त कोशिका के द्रव्यमान का अधिक होना है। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता यह देखने के लिए खून की जाँच फिर से करवा सकता है कि उच्च स्तर बना हुआ है या नहीं।

- हीमोग्लोबिन लाल रक्त कोशिकाओं में मौजूद प्रोटीन होता है। पुरुषों में जन्म के समय हीमोग्लोबिन का स्तर 16.5 g/dL से अधिक और महिलाओं में 16.0 g/dL से अधिक हो, तो उसे उच्च माना जाता है।
- हेमेटोक्रिट खून में मौजूद लाल रक्त कोशिकाओं का प्रतिशत होता है। पुरुषों में जन्म के समय हेमेटोक्रिट 49 प्रतिशत से अधिक और महिलाओं में 48 प्रतिशत से अधिक हो, तो उसे उच्च माना जाता है।
- लाल रक्त कोशिका का द्रव्यमान खून में मौजूद लाल रक्त कोशिकाओं की मात्रा होती है। यह एक न्यूक्लियर मेडिसिन जाँच होती है और इसका उपयोग आमतौर पर MPNs का पता लगाने के लिए नहीं किया जाता है। लाल रक्त कोशिका का द्रव्यमान सामान्य मान से 25 प्रतिशत अधिक होने पर उच्च माना जाता है।

PV के लिए दूसरा मानदंड अस्थि मज्जा में वसा कोशिकाओं की तुलना में मायलॉइड रक्त कोशिकाओं की संख्या अधिक होना है। इसे हाइपरसेल्युलेरिटी कहते हैं। मायलॉयड रक्त कोशिकाओं में लाल रक्त कोशिकाएं, प्लेटलेट्स और ग्रैन्यूलोसाइट्स शामिल हैं। रक्त कोशिकाओं के बारे में अधिक जानकारी के लिए, *अध्याय 1: MPN बुनियादी बातें पढ़ें।*

PV के लिए के लिए तीसरा मानदंड *JAK2* म्यूटेशन है, लेकिन निदान के लिए इसकी आवश्यकता नहीं होती। PV से पीड़ित लगभग सभी लोगों में *JAK2* V617F म्यूटेशन पाया जाता है।. जिन कुछ लोगों में यह म्यूटेशन नहीं होता, उनमें अक्सर *JAK2* exon 12 म्यूटेशन पाया जाता है।

यदि कोई *JAK2* म्यूटेशन नहीं मिलता है तो PV होने का पता चलता है, बशर्ते पहले दो मुख्य मानदंड पूरे होते हों और आपके EPO का स्तर निम्न हो (गौण मानदंड)।

ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया

ET के लिए पहला मुख्य मानदंड प्लेटलेट्स की संख्या अधिक होना है। 450 × 10^9/L या इससे अधिक उच्च प्लेटलेट काउंट होता है।

दूसरा मानदंड अस्थि मज्जा में असामान्य मेगाकेरियोसाइट्स की अधिक संख्या होती है। ET में मेगाकेरियोसाइट्स सामान्य से बड़े होते हैं। उनके केन्द्रक (न्यूक्लियस)—कोशिका के मस्तिष्क—में सामान्य से अधिक भाग (लोब्स) होते हैं।

ET का पता अन्य ब्लड कैंसरों को बाहर रखने के के बाद ही चल सकता है। तीसरे मानदंड के लिए अन्य प्रकार के MPN, MDS और दूसरे मायलोइड नियोप्लाज्म की संभावना को खारिज किया जाना आवश्यक है।

तीसरा मानदंड *JAK2, CALR,* या *MPL* म्यूटेशन है, लेकिन निदान के लिए इसकी आवश्यकता नहीं होती। JAK2 म्यूटेशन सबसे आम है और *CALR* म्यूटेशन दूसरा सबसे आम है। ET से पीड़ित 10 में से लगभग 1 व्यक्ति में इन तीनों में से कोई भी म्यूटेशन नहीं होता। इन मामलों में, MPN को ट्रिपल नेगेटिव के रूप में वर्णित किया जाता है।

चौथा मानदंड पूरा नहीं होने पर ET का पता गौण मानदंडों के आधार पर लगाया जा सकता है। इन मानदंडों में कोई अन्य जेनेटिक मार्कर या प्लेटलेट्स की संख्या अधिक होने का कोई मुख्य कारण न होना शामिल है। प्लेटलेट्स की संख्या अधिक होने के अन्य कारणों में आयरन की कमी, लंबे समय तक सूजन और दवा के प्रभाव शामिल हैं।

अपने MPN को जाने

- ✓ उपप्रकार क्या है?
- ✓ यदि कोई म्यूटेशंस हैं, तो क्या हैं?
- ✓ आपका क्या उपचार चल रहा है?

आपका उपचार करने वाले किसी भी चिकित्सक को MPN और उसके उपचार के बारे में बताना महत्वपूर्ण है। अन्यथा, आपको हानिकारक देखभाल मिल सकती है।

“मेरा दोस्त, जो एक नर्स है, ने मुझे सलाह दी कि मैं ET के निदान के लिए दूसरी राय लूं। वह मेरे साथ गया और अंत में उसने पूछा, 'क्या लगता है?' चिकित्सक ने कहा, 'मैं समझता हूँ कि आप साइकिल चलाते हैं और फिट रहते हैं। अधिक संभावना यह है कि यदि आप अपने हेमेटोलॉजिस्ट की सलाह का पालन करेंगे तो आप 20 वर्ष तक जीवित रहेंगे, बशर्ते आप किसी बस की चपेट में न आ जाएँ।' यह 12 साल पुरानी बात है, और मैं आज भी साइकिल चला रहा हूँ। मैं लगभग 79 साल का हूँ।"

निदान कौ चुनौतियाँ

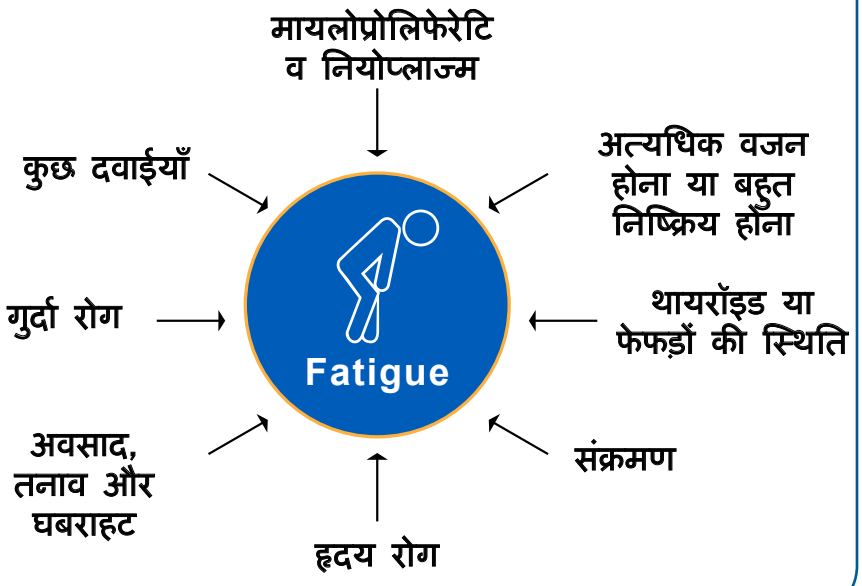
MPN का पता लगना मुश्किल हो सकता है। निदान की कुछ चुनौतियाँ ये हैं:

- MPNs के संकेतों और लक्षणों के अन्य कारण भी हो सकते हैं। अन्य कारणों पर ध्यान नहीं दिया जाना चाहिए।
- क्लासिक MPNs के जाँच परिणाम एक जैसे हो सकते हैं। शुरूआती PMF ET जैसा नज़र आ सकता है क्योंकि इसमें अस्थि मज्जा में थोड़े घाव हो सकते हैं।
- ताज़ा रक्तस्राव से जाँच के परिणाम बदल सकते हैं और हो सकता है कि सही निदान न हो।
- MPN के शुरूआती, मध्य और अंतिम चरण में लक्षण और जाँच के परिणाम अलग-अलग होते हैं। स्वास्थ्य देखभाल प्रदाताओं के लिए यह जानना आवश्यक है कि प्रत्येक MPN बढ़ने के साथ-साथ कैसा दिखता है।

संभव होने पर पैथोलॉजिस्ट MPN के उपप्रकार की पहचान करेगा। हालांकि ऐसा बहुत कम होता है कि MPN के उपप्रकार का पता न चले। जब तक कि अन्यथा निर्दिष्ट न हो (NOS), इन कैंसरों को MPN कहते हैं।

मुझे इतनी थकान क्यों होती है?

MPNs से जनित लक्षण अन्य स्थितियों के कारण भी हो सकते हैं। एकसाथ होने से MPN का निदान चुनौतीपूर्ण हो सकता है। उदाहरण के लिए, थकान को लेते हैं। थकान MPNs का सबसे आम लक्षण है। थकान कुछ दवाईयों, कई बीमारियों और खराब मानसिक स्वास्थ्य और शारीरिक स्वस्थता के कारण भी होती है।



मुख्य बिंदु

- मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) का संदेह होने पर निदान के लिए कई तरह की जाँचें आवश्यक होती हैं। MPN के प्रकारों के बीच जाँचों में बहुत ज्यादा अंतर नहीं होता।
- अपने जीवनकाल में हुई किसी भी स्वास्थ्य संबंधित समस्या और उपचारों के बारे में अपनी देखभाल टीम को बताने के लिए तैयार रहें।
- आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता रोग के लक्षणों का पता लगाने के लिए आपके शरीर की जाँच करेगा। इस जाँच में आपके शरीर के अलग-अलग भागों को छूकर यह देखा जाएगा कि कहीं कुछ असामान्य तो नहीं है।
- आपको खून, अस्थि मज्जा या दोनों के नमूने भी देने होंगे। MPNs और अन्य बीमारियों के लक्षणों की जाँच करने के लिए आपके खून और अस्थि मज्जा के नमूनों को प्रयोगशाला भेजा जाएगा।
- MPN प्रकारों का पता लगाने के मानदंडों के बावजूद, निदान चुनौतीपूर्ण हो सकता है। अधिकांश MPNs में एक जेनेटिक मार्कर होता है। इन मार्कर्स में *JAK2*, *CALR* और *MPL* म्यूटेशन शामिल हैं।

“मैं विज्ञान और चल रहे शोध का आभारी हूँ, जिसने कुछ तरह के कैंसरों को मृत्युदंड नहीं, बल्कि दीर्घकालिक रोग बना दिया है। मैं आभारी हूँ कि मेरे पास एक अच्छा चिकित्सक और उपचार है, जो मेरे लिए कारगर साबित हो रहे हैं। कुछ मायनों में, मेरा कैंसर भाग्यशाली साबित हुआ क्योंकि इससे मैं अधिक स्वस्थ और सचेत तरीके से जीने के लिए प्रेरित हुआ।"

3
लक्षण और सर्वेक्षण

21 MPN के लक्षण

21 माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण

21 बढ़ी हुई तिल्ली के लक्षण

22 स्वाभाविक लक्षण

23 सर्वेक्षण से लक्षणों का आकलन

23 MPN-10

24 मुख्य बिंदु

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) के लक्षणों से जीवन बहुत प्रभावित हो सकता है। लक्षणों को देखने के लिए अक्सर एक छोटा सर्वेक्षण किया जाता है। इस अध्याय में उन लक्षणों के बारे में बताया गया है जो आप MPN के साथ महसूस कर सकते हैं।

MPN के लक्षण

लक्षण एक शारीरिक या मानसिक परिवर्तन होता है जो किसी रोग से संबंधित हो सकता है। मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) से पीड़ित ज्यादातर लोगों में कैंसर से संबंधित लक्षण होते हैं। पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) या ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) से पीड़ित लोगों में भी लक्षणों का भार अक्सर गंभीर होता है।

MPNs में कई तरह के लक्षण सामने आते हैं। आम तौर पर 3 प्रकार के लक्षण होते हैं जिनके आधार पर आपकी देखभाल टीम उपचार की योजना बनाती है:

- माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण
- बढ़ी हुई तिल्ली के लक्षण
- स्वाभाविक लक्षण

इन लक्षणों के बारे में आगे बताया गया है। लक्षणों के उपचार की जानकारी के लिए, *अध्याय 6: सहायक देखभाल पढ़ें।*

माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण

माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण उन छोटी रक्त वाहिकाओं में धीमे रक्त प्रवाह के कारण उत्पन्न होते हैं, जिन्हें केशिकाएं कहा जाता है।

PV के लक्षण

PV में लाल रक्त कोशिकाओं की अधिक संख्या के कारण रक्त प्रवाह धीमा हो जाता है। इससे सिरदर्द और नज़र धुंधली हो सकती है। इससे एरिथ्रोमेलाजिया नामक स्थिति भी उत्पन्न हो सकती है। एरिथ्रोमेलाजिया में त्वचा में जलन के साथ दर्द, त्वचा लाल होना और त्वचा गर्म होना शामिल है।

ET के लक्षण

ET में, प्लेटलेट्स बढ़ने के कारण सिरदर्द, दृष्टि संबंधी समस्याएं, चक्कर आना, कानों में तीखी तेज़ आवाज (टिनिटस) और अंगों में सुन्नता और झनझनाहट (पेरेस्थीसिया) हो सकती है। माइक्रोवैस्कुलर के अन्य लक्षणों में एकाग्रता कम होना, नींद की समस्याएं और यौन समस्याएं शामिल हैं।

बढ़ी हुई तिल्ली के लक्षण

MPNs से पीड़ित लोगों में अस्थि मज्जा स्वस्थ रक्त कोशिकाएं पर्याप्त मात्रा में नहीं बना सकती। जब अस्थि मज्जा बहुत कम संख्या में रक्त कोशिकाएं बनाती है, तो उसकी जगह शरीर के अन्य भाग कोशिकाएं बनाना शुरू कर देते हैं।

रक्त कोशिकाएं बनाने के लिए तिल्ली अस्थि मज्जा का एक बहुत ही सामान्य बैकअप होता है। यह पेट में बाईं ओर एक छोटा-सा अंग होता है।

जब तिल्ली शरीर को रक्त कोशिकाएं बनाकर देती है, तो वह बढ़ जाती है। बढ़ी हुई तिल्ली को स्प्लेनोमेगली कहते हैं। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता जाँच करते समय बढ़ी हुई तिल्ली को महसूस कर सकेगा।

बढ़ी हुई तिल्ली के कारण लक्षण प्रकट होते हैं, क्योंकि यह शरीर के अन्य भागों पर दबाव डालती है। यह पेट में मौजूद जगह को आंशिक रूप से भर सकती है। जिससे आपको भोजन करते समय जल्द ही पेट भरा हुआ महसूस होगा (शीघ्र संतुष्टि)।

तिल्ली से डायाफ्राम पर दबाव आ सकता है, जिससे फेफड़े पूरी तरह फैल नहीं पाते। जिससे आपको सांस लेने में तकलीफ या खांसी हो सकती है।

यदि बढ़ी हुई तिल्ली से कोई नस दब जाती है तो इससे बेचैनी या दर्द भी हो सकता है। इन लक्षणों के कारण बहुत से लोग कम सक्रिय हो जाते हैं।

स्वाभाविक लक्षण

स्वाभाविक लक्षण ऐसी स्थिति का परिणाम होते हैं जिससे पूरा शरीर प्रभावित होता है। ये बहुत सामान्य और एक से अधिक कारणों से हो सकते हैं।

MPNs में, विशेषज्ञों का मानना है कि स्वाभाविक लक्षणों का संबंध साइटोकिनेज़ नामक छोटे प्रोटीन के उच्च स्तरों से है। साइटोकिनेज़ शरीर में सूजन पैदा करता है— जो एक रक्षात्मक प्रतिक्रिया है।

MPNs के सबसे सामान्य स्वाभाविक लक्षणों में से एक थकान है। कैंसर से संबंधित थकान एक तकलीफदेह, निरंतर बनी रहने वाली थकान होती है जिससे व्यक्ति की रोज़मर्रा के कार्य करने की क्षमता सीमित हो जाती है। यह MPN से पीड़ित लोगों के खराब जीवन शैली का मुख्य कारण है।

आपका वजन कम हो सकता है और आपको बुखार हो सकता है, क्योंकि MPN के कारण वसा और मांसपेशियाँ तेजी से विघटित हो सकती हैं। शरीर का तापमान बढ़ने से जरूरत से ज्यादा पसीना आ सकता है, जिसे रात का पसीना कहते हैं।

रक्त कोशिकाएं तेजी से बनने के कारण अंगों की हड्डियों में दर्द हो सकता है, जिससे हड्डी के परत में सूजन आ जाती है। साइटोकिन से संबंधित एक और सामान्य लक्षण त्वचा में खुजली होना (प्रुराइटस) है। त्वचा में खुजली पानी के कारण होती है, इसलिए यह शरीर की स्वच्छता में बाधक हो सकता है।

“MPNs का प्रभाव काफी व्यापक हो सकता है। इन स्थितियों में थ्रॉम्बोसिस का जोखिम ही नहीं बल्कि इससे भी ज्यादा खतरा होता है। द्वितीयक या स्वाभाविक लक्षण अधिक समस्याग्रस्त हो सकते हैं और उन पर भी उतना ही ध्यान देने की जरूरत होती है।"

सर्वेक्षण से लक्षणों का आकलन

सर्वेक्षण आमतौर पर लक्षणों का पता लगाने के लिए शोध में उपयोग किए जाते हैं। शोध में उपयोग किए गए सर्वेक्षणों का प्रयोग नैदानिक अभ्यास में भी किया जा सकता है। MPNs के लिए, लक्षणों का आकलन करने के कई कारण होते हैं:

- लक्षणों से अक्सर जीवन शैली की गुणवत्ता कम हो जाती है
- लक्षण MPN के परिणामों से संबंधित हो सकते हैं
- लक्षणों पर नज़र रखने से यह पता चलेगा कि उपचार से राहत मिलती है या नहीं

MPN-10

MPN सिम्पटम असेसमेंट फॉर्म टोटल सिम्पटम स्कोर (MPN-SAF TSS) उपयोग किए जाने वाला एक सामान्य सर्वेक्षण है। इसे MPN-10 भी कहते हैं क्योंकि इसमें 10 प्रश्न होते हैं। सर्वेक्षण में ढूंढे जाने वाले 10 लक्षणों की सूची के लिए **गाइड 2 देखें।**

MPN-10 में मौजूद 10 लक्षण सबसे महत्वपूर्ण और सामान्य हैं। प्रत्येक लक्षण को 0 से 10 के पैमाने पर अंक दिए जाते हैं। उच्च स्कोर खराब लक्षणों की ओर संकेत करते हैं। सर्वेक्षण का ऑनलाइन संस्करण thehematologist.org/mpn-total-symptom-score पर मिल सकता है।

गाइड 2
मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म के 10 मुख्य लक्षण

लक्षण	चिकित्सा शब्दावली
निरंतर, अत्यधिक थकान	थकान
खाते समय जल्द ही पेट भरा हुआ महसूस होना	शीघ्र संतुष्टि
पेट के निचले हिस्से में दर्द	पेट दर्द
निष्क्रियता	गतिहीन जीवनशैली
लंबे समय तक ध्यान केन्द्रित न कर पाना	कम एकाग्रता
रात में पसीना	स्लीप हाइपरहाइड्रोसिस
खुजली वाली त्वचा	प्रुराइटस
हड्डियों में दर्द	ऑस्टियोडीनिया
बुखार	ज्वर
वजन कम होना	क्षीणता

मुख्य बिंदु

- मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) से पीड़ित ज्यादातर लोगों में कैंसर से संबंधित लक्षण होते हैं।
- माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण केशिकाओं में धीमे रक्त प्रवाह के कारण उत्पन्न होते हैं। इन लक्षणों के उदाहरण हैं सिरदर्द, चक्कर आना और अंगों में झनझनाहट।
- जब तिल्ली रक्त कोशिकाएं बनाना शुरू करती है तो बढ़ जाती है। बढ़ी हुई तिल्ली के कारण आपको भोजन करते समय जल्द ही महसूस हो सकता है कि आपका पेट भर गया है। इससे पेट दर्द या बेचैनी, खांसी और सांस लेने में तकलीफ भी हो सकती है।
- स्वाभाविक लक्षण साइटोकिनेज़ बढ़ने से संबंधित होते हैं। इन लक्षणों के उदाहरणों में थकान, वजन कम होना और बुखार होना शामिल हैं।
- MPN-10 MPN के लक्षणों का एक संक्षिप्त सर्वेक्षण है, जिसका उपयोग नैदानिक अभ्यास में लक्षणों का पता लगाने और समय के साथ उन पर नज़र रखने के लिए किया जाता है।

"मैं हर दिन एक समय पर लेता हूँ कभी-कभी और दिनों की तुलना में थकान अधिक होती है। आपको डटे रहना होगा।"

4
PV और ET में थक्के जमना

26 खून का थक्का क्या होता है?

27 थक्के बनने के जोखिम की गणना

27 खून के थक्कों की रोकथाम

31 गर्भावस्था के दौरान थक्के बनने की रोकथाम

32 खून के थक्के और सर्जरी

32 PV और ET चेकअप

33 निवारक देखभाल में परिवर्तन

35 PV और ET का बढ़ना

35 मुख्य बिंदु

पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) और ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) में खून के थक्कों को रोकना महत्वपूर्ण है। नियंत्रित नहीं किए जाने पर, खून के थक्के मृत्यु का मुख्य कारण बन जाते हैं। इस अध्याय में बताया गया है कि खून के थक्के कैसे रोके जा सकते हैं।

खून का थक्का क्या होता है?

खून का थक्का, खून का जेल जैसा पिंड होता है। आम तौर पर, खून के थक्के रक्तस्राव को रोकने के लिए बनते हैं और खून रुकने पर घुल जाते हैं।

लेकिन कभी-कभी रक्तस्राव नहीं होने पर भी रक्त वाहिका के अंदर खून का थक्का बन सकता है। इस प्रकार के थक्के को थ्रॉम्बस (या एक से अधिक होने पर थ्रॉम्बी) कहते हैं।

थ्रॉम्बस जो वाहिका की दीवार से मुक्त होकर रक्तप्रवाह में चला जाता है, उसे एम्बोलस कहा जाता है।

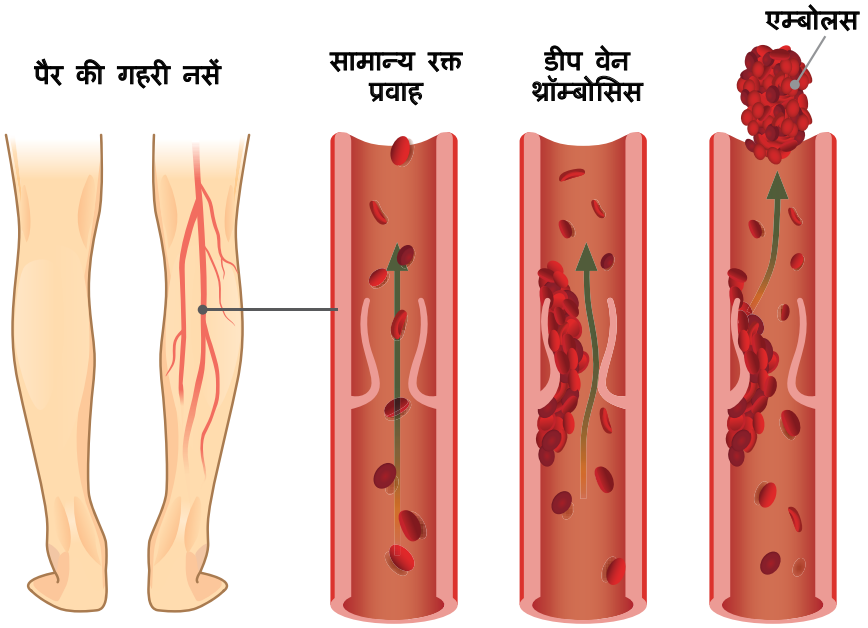
हमारे उद्देश्यों के लिए, हम इस अध्याय के शेष भाग में थ्रॉम्बी (या थ्रॉम्बोसिस) का जिक्र खून के थक्के के रूप में करेंगे।

पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) और ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) से पीड़ित लोगों में खून के थक्के बनने की प्रवृत्ति होती है। दोनों ही में रक्त कोशिकाओं की संख्या बढ़ने के कारण रक्त प्रवाह धीमा हो जाता है और अतिरिक्त रक्त कोशिकाएं एक दूसरे से चिपक जाती हैं। धीमी गति से चलने वाली, चिपचिपी रक्त कोशिकाओं से खून के थक्के बनने संभावना होती है।

खून के थक्के बनना PV और ET की सबसे आम और कभी-कभी जानलेवा जटिलता होती है। जैसे-जैसे खून के थक्के बढ़ने लगते हैं, वे पर्याप्त रक्त प्रवाह को बाधित कर सकते हैं (थ्रॉम्बोसिस), जिससे लक्षण पैदा हो सकते हैं। रक्त प्रवाह अवरुद्ध होने से दिल के दौरे या आघात सहित अंग को क्षति पहुँच सकती है या अंग खराब हो सकता है।

पैर में खून का थक्का

MPNs से पीड़ित लोगों में खून के थक्के बनने का खतरा होता है। इस चित्र में पैर की नस में खून का थक्का बनते हुए दिखाया गया है। डीप वेन थ्रॉम्बोसिस खून के थक्के का सबसे आम प्रकार है। उपचार नहीं किए जाने पर थक्का टूट सकता है और फेफड़े के भीतर धमनी में फंस सकता है। इसे पल्मोनरी एम्बोलिज्म कहा जाता है। पल्मोनरी एम्बोलिज्म घातक हो सकता है।



निवारक देखभाल से खून के थक्के बनने की संभावना कम हो जाती है। रोकथाम से PV या ET से पीड़ित कई लोग कई वर्षों तक जीवित रहते हैं।

थक्के बनने के जोखिम की गणना

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) से पीड़ित हरेक व्यक्ति में खून के थक्के बनने का जोखिम एक जैसा नहीं होता। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके जोखिम का मूल्यांकन करेगा और आपके जोखिम के स्तर के आधार पर उपचार की योजना बनाएगा। इस प्रक्रिया को जोखिम का स्तरीकरण कहते हैं।

PV से पीड़ित लोगों को दो समूहों में बांटा जाता है—कम जोखिम या उच्च जोखिम। जोखिम का निर्धारण आयु और खून के थक्कों के इतिहास के आधार पर किया जाता है।

ET में जोखिम के स्तरीकरण के लिए इंटरनेशनल प्रोग्नोस्टिक स्कोर ऑफ थ्रॉम्बोसिस (IPSET-thrombosis) नामक टूल का उपयोग किया जाता है। लोगों को आयु, पिछले खून के थक्कों और *JAK2* V617F म्यूटेशन के आधार पर बहुत-कम-, कम-, मध्यम-, या उच्च-जोखिम के स्तर असाइन किए जाते हैं।

खून के थक्कों की रोकथाम

थक्कों को रोकने की योजना अलग-अलग लोगों में अलग-अलग तरह की होती है। आपकी योजना इस पर आधारित होगी कि आपको कौन-सा MPN है, थक्के बनने का जोखिम कितना है और आपमें MPN के लक्षण हैं या नहीं। जोखिम के स्तर के आधार पर शुरूआती निवारक देखभाल के विकल्प PV के लिए **गाइड 3** में और ET के लिए **गाइड 4** में सूचीबद्ध हैं और उनका वर्णन आगे किया गया है।

हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें

आपके कार्डियोवेस्क्यूलर सिस्टम में आपका दिल, रक्त वाहिकाएं और खून शामिल हैं। हृदय संबंधी जोखिम के कारक ऐसी चीजें हैं जो संभवतः इस सिस्टम को नुकसान पहुँचाएंगी। हृदय संबंधी जोखिम के कारक होने से खून के थक्के बनने की संभावना बढ़ सकती है।

गाइड 3
पोलीसाइथीमिया वेरा से संबंधित खून के थक्कों के लिए शुरूआती निवारक देखभाल

जोखिम का स्तर	रोकथाम के विकल्प
खून के थक्कों का निम्न जोखिम **आपकी आयु 60 वर्ष से कम है और आपके कभी भी खून का थक्का नहीं बना।**	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें • एस्पिरिन • फ़्लेबोटॉमी

खून के थक्कों का उच्च जोखिम
आपकी आयु 60 वर्ष या अधिक है या आपके खून का थक्का बन गया था।
	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें
	• एस्पिरिन
	• फ़्लेबोटॉमी
	• ब्लड काउंट कम करने के लिए साइटोरिडक्टिव थेरेपी:
	  • हाइड्रॉक्स्यूरिया (पसंदीदा)
	  • रोपेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2b-njft (पसंदीदा)
	  • पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a
	  • रुक्सोलिटिनिब कभी-कभी उपयोगी होती है

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता हृदय संबंधी जोखिमों का आकलन करेगा और उनका प्रबंधन करने में आपकी मदद करेगा, जिन्हें बदला जा सकता है:

- धूम्रपान
- अत्यधिक वजन या मोटापा
- बहुत कम व्यायाम करना
- उच्च रक्तचाप (हाइपरटेंशन)
- हाई ब्लड शुगर (मधुमेह)

एस्पिरिन

हर रोज एक बेबी एस्पिरिन लेने से खून के थक्के बनने का खतरा कम हो जाता है। यह प्लेटलेट्स का चिपचिपापन कम करके थक्कों को रोकती है। ET में इससे माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण कम हो सकते हैं।

NCCN विशेषज्ञ PV या ET से पीड़ित अधिकांश लोगों को हर रोज 80 से 100 मिलीग्राम एस्पिरिन लेने की सलाह देते हैं। यदि आपको फिर भी लक्षणों का अनुभव होता है, तो आप दिन में दो बार एस्पिरिन ले सकते हैं।

एस्पिरिन कम या उच्च जोखिम वाले PV से पीड़ित लोगों में खून के थक्के बनने से रोकती है। यह ET से पीड़ित

गाइड 4
ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया से संबंधित खून के थक्कों के लिए शुरूआती निवारक देखभाल

जोखिम का स्तर	रोकथाम के विकल्प
खून के थक्कों का बहुत निम्न जोखिम आपकी आयु 60 वर्ष या उससे कम है, आपके कभी भी खून का थक्का नहीं बना और आपके *JAK2* म्यूटेशन नहीं है।	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें • यदि आपके माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण हों, तो एस्पिरिन लें
खून के थक्कों का निम्न जोखिम आपकी आयु 60 वर्ष या उससे कम है और आपके कभी भी खून का थक्का नहीं बना। आपके *JAK2* म्यूटेशन है।	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें • एस्पिरिन
खून के थक्कों का मध्यम जोखिम आपकी आयु कम से कम 61 वर्ष है। आपके कभी भी खून का थक्का नहीं बना और आपके *JAK2* म्यूटेशन नहीं है।	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें • एस्पिरिन

खून के थक्कों का उच्च जोखिम
आपकी आयु कम से कम 61 वर्ष है, आपके खून का थक्का बन गया था और आपके *JAK2* म्यूटेशन है।
	• हृदय संबंधी जोखिम कारकों का प्रबंधन करें
	• एस्पिरिन
	• ब्लड काउंट कम करने के लिए साइटोरिडक्टिव थेरेपी:
	  • हाइड्रॉक्स्यूरिया (पसंदीदा)
	  • पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a
	  • एनाग्रेलाइड

लोगों में भी अच्छी तरह काम करती है, लेकिन ET से पीड़ित हरेक व्यक्ति को इसकी आवश्यकता नहीं होती।

एस्पिरिन बहुत कम जोखिम वाले ET से पीड़ित लोगों, विशेष रूप से जिनके वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम (aVWS) है, उन लोगों को लाभ की तुलना में हानि अधिक पहुँचा सकती है।

कुछ लोगों में रक्तस्राव होना एस्पिरिन एस्पिरिन का एक दुष्प्रभाव है। aVWS से पीड़ित लोगों में रक्तस्राव होने की संभावना होती है, क्योंकि उनका खून ठीक से नहीं जम पाता।

अधिकांश लोगों को अधिक खुराक से बचना चाहिए। अधिक खुराक लेने से आपकी आंतों में रक्तस्राव की संभावना बढ़ जाती है। एस्पिरिन लेना शुरू करने से पहले आपका ब्लड काउंट कम करने की आवश्यकता हो सकती है। उच्च ब्लड काउंट से रक्तस्राव का खतरा बढ़ जाता है।

धूम्रपान से एस्पिरिन की क्रियाशीलता बाधित होती है। यदि आप धूम्रपान करते हैं तो आपको धूम्रपान छोड़ना होगा, ताकि एस्पिरिन अपना काम कर सके। धूम्रपान छोड़ने में मदद के लिए अपने स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता से सलाह लें और दवा के बारे में पूछें।

फ़्लेबोटॉमी

हेमेटोक्रिट रक्त की कुल मात्रा की तुलना में लाल रक्त कोशिकाओं की संख्या होता है। हालांकि PV में एस्पिरिन अच्छी तरह काम करती है, लेकिन खून के थक्कों को रोकने का मुख्य तरीका हेमेटोक्रिट को कम करना है।

निदान हो जाने पर, हेमेटोक्रिट अक्सर 55 प्रतिशत (55%) से अधिक होता है। अधिकांश लोगों में हेमेटोक्रिट 45 प्रतिशत से कम होना चाहिए। कुछ लोगों को 42 प्रतिशत से कम के लक्ष्य की जरूरत होती है।

हेमेटोक्रिट को कम करने के लिए फ़्लेबोटॉमी प्रमुख रणनीति होती है। इस प्रक्रिया में एक सुई द्वारा थोड़ी सी मात्रा में खून निकाला जाता है, जैसे रक्तदान करते समय किया जाता है।

फ़्लेबोटॉमी में खून से आयरन-युक्त लाल रक्त कोशिकाओं को निकाला जाता है। शरीर में आयरन की कमी से अस्थि मज्जा में लाल रक्त कोशिकाएं कम बनती हैं। यदि आपको फ़्लेबोटॉमी थेरेपी दी जा रही है, तो जब तक आपकी देखभाल टीम द्वारा नहीं लिखे जाएँ, आयरन सप्लीमेंट न लें।

यदि रक्तप्रवाह में लाल रक्त कोशिकाएं कम हों, तो खून के थक्के बनने की संभावना कम हो जाती है। फ़्लेबोटॉमी के बाद, आपको MPN के लक्षणों—सिरदर्द, खुजली चलना और धुंधली नज़र से भी शीघ्र राहत मिल सकती है।

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता पता लगाएगा कि आपको फ़्लेबोटॉमी की कितनी और जरूरत है। कुछ लोगों को हर दूसरे सप्ताह इसकी आवश्यकता होती है। यदि आपका हेमेटोक्रिट अधिक है, तो आपको इसकी जरूरत सप्ताह में एक या दो बार हो सकती है। हेमेटोक्रिट और MPN के लक्षण नियंत्रण में आने के बाद, फ़्लेबोटॉमी के बीच के समय को बढ़ाया जा सकता है।

साइटोरिडक्टिव थेरेपी

जिन लोगों में खून के थक्के बनने की संभावना अधिक होती है, वे ब्लड काउंट को कम करने वाली दवा ले सकते हैं। ये साइटोरिडक्टिव थेरेपी कभी-कभी लक्षणों से राहत के लिए उस समय भी दी जाती है, जब खून के थक्के बनने की संभावना नहीं होती।

कुछ साइटोरिडक्टिव थेरेपीज़ को NCCN विशेषज्ञों द्वारा पसंद किया जाता है। पसंदीदा थेरेपी अन्य विकल्पों की तुलना में बेहतर ढंग से काम करती हैं, सुरक्षित होती हैं, या कम खर्चीली होती हैं या उनके उपयोग के समर्थन में बेहतर शोध मौजूद हैं।

हाइड्रॉक्स्यूरिया

हाइड्रॉक्स्यूरिया (हाइड्रिया) लंबे समय से एक स्टैंडर्ड साइटोरिडक्टिव थेरेपी रही है। यह उच्च जोखिम वाले PV और ET के लिए एक पसंदीदा शुरूआती उपचार है। कई लोगों में, इससे ब्लड काउंट कम हो जाते हैं और वर्षों तक खून के थक्के बनना रुक जाता है।

हाइड्रॉक्स्यूरिया नई कोशिकाएं बनने से रोकता है। यह कैप्सूल के रूप में बना होता है, इसलिए आप इसे घर पर ले सकते हैं। इसकी कम खुराक दी जाती है, इसलिए कई लोग इसके दुष्प्रभावों को सहन कर सकते हैं।

हाइड्रॉक्स्यूरिया के कारण सामान्य से कम ब्लड काउंट, थकान, त्वचा में परिवर्तन, दस्त, कब्ज़ और त्वचा का कैंसर हो सकता है।

इंटरफेरॉन अल्फ़ा

इंटरफेरॉन अल्फ़ा आपके शरीर में स्वाभाविक रूप से पाया जाता है और संक्रमण से लड़ने में मदद करता है। इसे उपचार के रूप में प्रयोगशाला में भी बनाया जा सकता है। इंटरफेरॉन अस्थि मज्जा में रक्त कोशिकाएं बनने को रोकता है।

MPNs के उपचार में उपयोग किये जाने वाले दो इंटरफेरॉन हैं:

- पेगीलेटेड इंटरफेरॉन, जिसे आमतौर पर पेगीइंटरफेरॉन (PEGASYS) कहा जाता है, उच्च जोखिम वाले PV और ET के लिए उपचार विकल्प है। इसे कभी-कभी युवा, गर्भवती महिलाओं या हाइड्रॉक्स्यूरिया जैसी समान दवा लेने में देरी करने वाले लोगों को दी जाती है।
- रोपेगइंटरफेरॉन अल्फ़ा-2b-njft (BESREMi) उच्च जोखिम वाले PV के लिए एक पसंदीदा उपचार विकल्प है।

इंटरफेरॉन को आप घर पर ले सकते हैं। इसे हर 2 सप्ताह से त्वचा के नीचे इंजेक्ट किया जाता है समय के साथ, इसकी खुराक कम हो सकती है।

इंटरफेरॉन के कारण फ़्लू जैसी बीमारी, जोड़ों में दर्द, थकान, खुजली, गले में सूजन, मस्क्यूलोस्केलेटल में दर्द और अवसाद हो सकता है।

एनाग्रेलाइड

एनाग्रेलाइड (एग्रीलिन) उच्च जोखिम वाले ET के लिए एक एंटीप्लेटलेट दवा है। इससे आपके शरीर द्वारा बनाए जाने वाले प्लेटलेट्स की संख्या कम हो जाती है। एनाग्रेलाइड दिन में दो बार लिया जाने वाला कैप्सूल है। इससे इससे सिरदर्द, पाचन संबंधी समस्याएं, खून की कमी और दिल की धड़कन तेज होने जैसी समस्याएं हो सकती हैं।

रुक्सोलिटिनिब

रुक्सोलिटिनिब कभी-कभी उच्च जोखिम वाले PV में उपयोगी होती है। यह एक दवा है जिसे JAK इन्हिबिटर कहा जाता है। रुक्सोलिटिनिब के बारे में *अध्याय 5: मायलोफ़ाइब्रोसिस*।

“मुझे 2018 में अपनी वार्षिक शारीरिक जाँच में पता चला कि मेरे प्लेटलेट काउंट बढ़े हुए हैं और इससे पता चला कि मुझे JAK 2 जेनेटिक म्यूटेशन के साथ ET है। मुझमें कोई लक्षण नहीं हैं और मेरा एकमात्र उपचार दिन में दो बार कम खुराक वाली एस्पिरिन लेना है। मुझे नहीं लगता कि इसे ब्लड कैंसर कहा जाना चाहिए। मैं लोगों को बताता हूँ कि मुझे रक्त विकार है, इसलिए यह इतना डरावना नहीं है।"

गर्भावस्था के दौरान थक्के बनने की रोकथाम

गर्भधारण करने से पहले किसी प्रसूति-विशेषज्ञ से मिलने के बारे में सोचें, जो उच्च जोखिम वाली गर्भावस्थाओं की विशेषज्ञ हो। यह चिकित्सक गर्भावस्था के दौरान स्वास्थ्य संबंधी जोखिमों का आकलन और प्रबंधन कर सकता है।

यदि आपके पिछले गर्भधारण के दौरान खून का थक्का बन चुका हो, PV या ET के कारण रक्तस्राव हुआ हो या इससे संबंधित समस्याएं हुई हों, तो गर्भावस्था उच्च जोखिम में है।

मानक जोखिम वाली गर्भावस्था देखभाल में निम्नलिखित शामिल हैं:

- बच्चे का जन्म होने तक हर दिन एक बेबी एस्पिरिन लेना।
- जन्म के बाद, कई लोग 6 सप्ताह तक लो-मॉलीक्यूलर-वेट हिपेरिन (LMWH) लेते हैं।
- LMWH समाप्त होने के बाद एस्पिरिन को फिर से शुरू किया जा सकता है।

उच्च जोखिम वाली गर्भावस्था देखभाल में निम्नलिखित शामिल हैं:

- गर्भावस्था जाँच सकारात्मक आने के बाद, हर दिन बेबी एस्पिरिन लें।
- कई लोग गर्भावस्था के दौरान और बच्चे को जन्म देने के 6 सप्ताह बाद तक LMWH लेते हैं।
- यदि ब्लड काउंट्स उच्च हैं, तो इंटरफेरॉन से कम किए जा सकते हैं।

सभी के लिए गर्भावस्था देखभाल में निम्नलिखित शामिल हैं:

- गर्भधारण करने का प्रयास करते समय, गर्भावस्था के दौरान या स्तनपान कराते समय हाइड्रॉक्स्यूरिया नहीं लेनी चाहिए। हाइड्रॉक्स्यूरिया आपके बच्चे को नुकसान पहुँचा सकती है।
- आप खून में ब्लड काउंट कम करने के लिए पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a ले सकते हैं, लेकिन गर्भावस्था के दौरान इसके उपयोग पर शोध की आवश्यकता है।

यदि आपको स्तनपान के दौरान किसी ऐंटीकोऐगुलेंट (जिसे आमतौर खून पतला करने वाली दवा कहा जाता है) की जरूरत है, तो अन्फ्रेक्शनेटेड हेपेरिन, LMWH, वारफ़ेरिन और फ़ोन्डपेरिनक्स सुरक्षित दवाईयाँ हैं। एंटीकोऐगुलेंट्स सीधे मुँह से लेने से बचें।

यदि आपको PV है, तो हेमेटोक्रिट का लक्ष्य तिमाही पर आधारित होता है। हेमेटोक्रिट पहली तिमाही में 41 प्रतिशत (41%) से कम, दूसरी तिमाही में 38 प्रतिशत से कम और तीसरी तिमाही में 39 प्रतिशत से कम होना चाहिए।

"JAK2+ म्यूटेशन के साथ ET का समाचार और निदान मिलना, मेरी कहानी का अंत नहीं था। वास्तव में, यह मेरी कहानी का सबसे अच्छा भाग है। यह बेहद चुनौतीपूर्ण रहा है, सबसे बुरे और अच्छे समय में भगवान को याद करना, शादी करना, IVF और सरोगेट के जरिए एक परिवार की तैयारी करना, इस निदान के दौरान नए लोगों से मिलना और एक दिन उपचार मिलने के लिए संघर्ष करना। मुझे खुद पर गर्व है!"

खून के थक्के और सर्जरी

सर्जरी से खून के थक्के बनने और रक्तस्राव की संभावना बढ़ जाती है। आपका सर्जन आपके स्वास्थ्य इतिहास के बारे में जानने के लिए आपकी MPN टीम से संपर्क कर सकता है।

आपके सर्जन को खून के थक्को, रक्तस्राव और आपकी दवाईयों के बारे में जानकारी होना आवश्यक है।

सर्जरी से पहले, खून के थक्के और रक्तस्राव को रोकने के लिए आपके ब्लड काउंट लगभग सामान्य होने चाहिए।

- सर्जरी से पहले आपको एंटीकोऐगुलेंट्स और साइटोरिडक्टिव थेरेपी दी जा सकती है।
- PV से पीड़ित लोगों को सर्जरी से पहले 3 महीने तक 45 प्रतिशत से नीचे रहने के लिए फ़्लेबोटॉमी की आवश्यकता हो सकती है।
- यदि सर्जरी में वेनस थ्रॉम्बोएम्बोलिज़्म का उच्च जोखिम है, तो आपको लो-मॉलीक्यूलर-वेट हिपेरिन दी जा सकती है।

सर्जरी से ठीक पहले आपको कुछ दवाइयाँ बंद करनी होंगी। सर्जरी से 1 सप्ताह पहले एस्पिरिन बंद कर दी जाती है।

सर्जरी होने तक आप साइटोरिडक्टिव थेरेपी ले सकते हैं, जब तक कि आपका सर्जन आपको इसे बंद करने के लिए न कहे। किसी ऐंटीकोऐगुलेंट को बंद करने का समय इस पर निर्भर करता है कि वह आपके शरीर में कितने समय तक रहता है।

सर्जरी के बाद, खून के थक्कों और रक्तस्राव के लिए आप पर नज़र रखी जाएगी। यदि रक्तस्राव होने का जोखिम कम है तो आप अपनी दवाइयाँ फिर से शुरू कर सकते हैं। एस्पिरिन को सर्जरी के 24 घंटे बाद अक्सर फिर से शुरू कर दिया जाता है।

PV और ET चेकअप

निवारक देखभाल शुरू होने के बाद, आपको अक्सर अपनी देखभाल टीम से मिलना होगा। आपकी टीम पता लगाएगी कि MPN से स्वास्थ्य संबंधित समस्याएं पैदा हो रही हैं या नहीं और क्या यह बढ़ रहा है। वे उपचार के परिणामों का भी आकलन करेंगे।

आपकी देखभाल टीम के साथ विजिट्स

विजिट्स के दौरान आपसे नए या बिगड़ते लक्षणों और नए निदान के बारे में पूछा जाएगा। आपको एक लक्षण सर्वेक्षण पूरा करने के लिए कहा जा सकता है, जिसे MPN-10 कहा जाता है। लक्षणों के उपचार की जानकारी के लिए, *अध्याय 6: सहायक देखभाल पढ़ें।*

यदि आपको PV है, तो आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता यह जानना चाहेगा कि पिछली विजिट के बाद आपकी कितनी फ़्लेबोटॉमी हुई हैं।

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके शरीर का शारीरिक परीक्षण करेगा। आपकी तिल्ली और लीवर के आकार की जाँच की जाएगी। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता खून के थक्कों और रक्तस्राव के लक्षणों की जाँच करेगा।

खून की जाँच की जरूरत हो सकती है। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके ब्लड काउंट और अन्य ब्लड वैल्यूज की निगरानी करेगा। लीवर और किडनी फंक्शन की जाँच भी कराई जा सकती है। कभी-कभी, पेरिफरल ब्लड स्मीयर भी किया जा सकता है। मायलोफ़ाइब्रोसिस को बढ़ने से रोकने के लिए बोन मैरो एस्पिरेशन और बायोप्सी की जरूरत हो सकती है।

निवारक देखभाल में परिवर्तन

लक्षणों में बहुत अधिक सुधार होने पर भी आपकी देखभाल में संभवतः कोई बदलाव नहीं किया जाएगा। लक्षणों में कोई राहत न मिलने या लक्षणों के बिगड़ने पर कोई बदलाव किया जा सकता है। उन घटनाओं की पूरी सूची के लिए **गाइड 5** देखें, जो बताती हैं कि देखभाल में परिवर्तन की आवश्यकता कब हो सकती है।

निवारक देखभाल में बदलाव की आवश्यकता होने पर नैदानिक परीक्षण एक विकल्प हो सकता है। नैदानिक परीक्षण एक प्रकार का चिकित्सीय शोध अध्ययन होता है। नैदानिक परीक्षणों के बारे में *अध्याय 5: मायलोफ़ाइब्रोसिस*।

यदि पहले नहीं दी गई है, तो साइटोरिडक्टिव थेरेपी देखभाल का अगला चरण हो सकती है। यदि अब आपके उच्च जोखिम वाली बीमारी,

गाइड 5
घटनाएँ जो बताती हैं कि निवारक देखभाल में परिवर्तन का समय आ गया है

घटना	पोलीसाइथीमिया वेरा	ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया
खून का थक्का	●	●
Acquired वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम		●
अत्यधिक रक्तस्राव	●	●
बढ़ी हुई तिल्ली	●	●
उच्च या बढ़ते हुए ब्लड काउंट	●	●
नए लक्षण	●	●
एस्पिरिन लेने के बावजूद माइक्रोवैस्कुलर के लक्षण बने रहना		●
ब्लड काउंट कम रखने के लिए अधिक फ़्लेबोटॉमी की आवश्यकता है अन्यथा फ़्लेबोटॉमी से समस्याएँ हो सकती हैं	●	
साइटोरिडक्टिव थेरेपी से ब्लड काउंट कम नहीं हो रहे या समस्याएँ पैदा हो रही हैं	●	●
बोन मैरो फ़ाइब्रोसिस	●	●
रक्तप्रवाह में ब्लास्ट कोशिकाएं	●	●

लक्षण है या असामान्य रक्तस्राव हो रहा है, तो इसे शुरू किया जा सकता है।

कभी-कभी साइटोरिडक्टिव उपचार पहले तो काम करता है, फिर काम करना बंद कर देता है। कभी-कभी यह पर्याप्त रूप से या बिल्कुल भी काम नहीं करता। इन मामलों में, **गाइड 6** में सूचीबद्ध देखभाल विकल्प अपनाए जाने चाहिए।

"PV का पता चलने के बाद अब मैं 10वें वर्ष में हूँ और पिछले एक महीने में ही मैंने हाइड्रॉक्स्यूरिया 500 मिग्रा दिन में दो बार लेने की अपनी दिनचर्या में बदलाव किया है। मैं भाग्यशाली हीं कि इसमें मुझे कोई लक्षण नज़र नहीं आए, हालांकि हाइड्रॉक्स्यूरिया के कारण त्वचा संबंधी समस्याएँ होती हैं! MPNs के बारे में जितना हो सके सीखें, अपने प्रश्नों को दृढ़ता से पूछें और अपने ऑन्कोलॉजिस्ट के साथ सहज रहें।"

गाइड 6
खून के थक्कों के लिए शुरूआती निवारक देखभाल के बाद अगले विकल्प

	पोलीसाइथीमिया वेरा	ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया
यदि पहले नहीं ली है, तो साइटोरिडक्टिव थेरेपी शुरू करें	• नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • रोपेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2b-njft (पसंदीदा) • हाइड्रॉक्स्यूरिया • पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a	• हाइड्रॉक्स्यूरिया (पसंदीदा) • पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a • एनाग्रेलाइड
वर्तमान साइटोरिडक्टिव थेरेपी को बंद करें और नया उपचार शुरू करें	• नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • हाइड्रॉक्स्यूरिया बंद करने पर रुक्सोलिटिनिब (पसंदीदा) • यदि पहले नहीं ली है, तो रोपेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2b-njft, हाइड्रॉक्स्यूरिया, पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a	• नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • यदि पहले नहीं ली है, तो हाइड्रॉक्स्यूरिया (पसंदीदा) • यदि पहले नहीं ली है, तो पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a या एनाग्रेलाइड • रुक्सोलिटिनिब कभी-कभी उपयोगी होती है • आपातकालीन स्थिति में खून से प्लेटलेट्स निकालना (प्लेटलेटफेरेसिस)
यदि MPN मायलोफ़ाइब्रोसिस में बदल गया है, तो नई उपचार योजना	विकल्पों के लिए अध्याय 5 पढ़ें	विकल्पों के लिए अध्याय 5 पढ़ें

PV और ET का बढ़ना

PV और ET मायलोफ़ाइब्रोसिस में बदल सकते हैं। PV या ET से पीड़ित 10 में से 1 लोगों में यह बढ़ता है। यह जानकारी नहीं है कि ये MPNs क्यों बढ़ते हैं। शोधकर्ता सूजन और असामान्य जींस की भूमिका का अध्ययन कर रहे हैं।

आप जितने लंबे समय तक PV या ET से पीड़ित रहेंगे, इनके बढ़ने का जोखिम उतना ही अधिक होगा। इन MPNs का मायलोफ़ाइब्रोसिस के ब्लास्ट चरण में बढ़ना दुर्लभ होता है, जो एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML) जैसा होता है। यदि PV और ET बढ़ते हैं, तो वे आमतौर पर क्रोनिक-फेज मायलोफ़ाइब्रोसिस में और फिर उन्नत चरणों में बढ़ते हैं।

एक बार बढ़ोतरी शुरू हो जाए, तो यह धीमी हो सकती है और कई वर्षों तक चल सकती है। बढ़ोतरी का प्रारंभिक संकेत ब्लड काउंट कम करने के लिए उपचार की आवश्यकता में लगातार कमी आना है। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता यह देखने के लिए उपचार कम कर सकता है या बंद कर सकता है कि आपके ब्लड काउंट कम होना बंद हुए या नहीं। यदि ऐसा नहीं होता है, तो आपको मायलोफ़ाइब्रोसिस हो सकता है। मायलोफ़ाइब्रोसिस के उपचार की चर्चा अध्याय 5 में की गई है।

मुख्य बिंदु

- पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) और ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) से पीड़ित लोगों में खून के थक्के बनने की ज़्यादा संभावना होती है। निवारक देखभाल के साथ, ज्यादातर लोग कई वर्षों तक जीवित रहते हैं।
- निवारक देखभाल खून के थक्के बनने के आपके जोखिम पर निर्भर करती है। स्वस्थ हृदय और रक्त वाहिकाएं रखना हर किसी का लक्ष्य होता है। एस्पिरिन का प्रयोग आमतौर पर खून के थक्कों को रोकने के लिए भी किया जाता है।
- PV में, हेमेटोक्रिट कम करने के लिए फ़्लेबोटॉमी की जाती है। उच्च जोखिम वाले PV/ET में, ब्लड काउंट कम करने के लिए साइटोरिडक्टिव उपचार एक विकल्प हो सकता है।
- यदि आप गर्भवती हो जाती हैं तो आपकी देखभाल में बदलाव हो सकता है और बच्चे को जन्म देने के बाद फिर से बदलाव हो सकता है। यदि आपको सर्जरी की आवश्यकता है तो आपकी देखभाल में भी बदलाव किया जा सकता है, क्योंकि इससे थक्कों और रक्तस्राव का खतरा बढ़ जाता है।
- आपको अक्सर अपनी देखभाल टीम से मिलना होगा। विजिट्स के दौरान, कैंसर की स्थिति और निवारक देखभाल के परिणामों की जाँच की जाएगी।
- यदि PV या ET बिगड़ रहे हैं, तो आपके उपचार में परिवर्तन किया जा सकता है। अगला उपचार थक्के के जोखिम के वर्तमान स्तर, आपके पिछले उपचार और मायलोफ़ाइब्रोसिस की प्रगति पर निर्भर होगा।

“जानकारी ही ताकत है यदि आपके प्रश्नों और चिंताओं का उचित ढंग से समाधान नहीं होता है तो समझौता न करें। पूरे देश में कई कुशल MPN विशेषज्ञ हैं जो राहत, आराम और बेहतर जीवनशैली दे सकते हैं। अपना और अपनी आवश्यकताओं का समर्थन करें।"

5
मायलोफ़ाइब्रोसिस

37 मायलोफ़ाइब्रोसिस के प्रकार

37 रोग का पूर्वानुमान

39 एनीमिया के बिना मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

42 एनीमिया के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

44 मायलोफ़ाइब्रोसिस के उन्नत चरणों का उपचार

45 नैदानिक परीक्षणों में भाग लेना

47 मायलोफ़ाइब्रोसिस चेकअप्स

47 उपचार में बदलाव

48 मुख्य बिंदु

कुछ लोगों में मायलोफ़ाइब्रोसिस लगभग सामने नहीं आता, लेकिन अन्य लोगों में तेजी से बढ़ता है। इस अध्याय में इसके उपचार पर चर्चा की गई है, जिसमें एनीमिया के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस के उपचार के नए तरीके भी शामिल हैं।

मायलोफ़ाइब्रोसिस के प्रकार

मायलोफ़ाइब्रोसिस एक ब्लड कैंसर है, जो अस्थि मज्जा में घाव कर देता है, जिसे फ़ाइब्रोसिस कहते हैं। यह मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN) के इतिहास वाले या बिना इतिहास वाले लोगों में हो सकता है।

यदि मायलोफ़ाइब्रोसिस किसी व्यक्ति का पहला MPN है, तो इसे **प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस (PMF) कहते हैं।** यह पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) या ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) के बढ़ने के बावजूद हो सकता है। इन मामलों में, इसे द्वितीयक मायलोफ़ाइब्रोसिस या**r post-PV** और **post-ET मायलोफ़ाइब्रोसिस कहते हैं।**

मायलोफ़ाइब्रोसिस अलग-अलग लोगों में बहुत अलग-अलग होता है। यह अपने कोर्स, बढ़ने की गति और लक्षणों के संदर्भ में अलग-अलग होता है।

उपचार आंशिक रूप से इस पर आधारित होता है कि मायलोफ़ाइब्रोसिस कितना आक्रामक है। कई लोगों में मायलोफ़ाइब्रोसिस धीरे-धीरे बढ़ता है। यह कई वर्षों तक स्थिर रह सकता है।

दूसरों के लिए, MPN अधिक सक्रिय होता है। उपचार योजना का पहला चरण रोग का पूर्वानुमान लगाना है।

रोग का पूर्वानुमान

रोग का निदान आपके मायलोफ़ाइब्रोसिस का संभावित कोर्स और परिणाम होता है। विशेषज्ञ और देखभाल टीमें रोग का पूर्वानुमान लगाने के लिए जोखिम स्तरीकरण स्कोरिंग सिस्टम का उपयोग करते हैं।

स्कोरिंग सिस्टम

PMF के लिए, NCCN विशेषज्ञ MIPPS-70 और MIPSS-70 Plus संस्करण 2.0 को प्राथमिकता देते हैं। ये स्कोरिंग सिस्टम 70 वर्ष या उससे कम आयु वाले ऐसे लोगों के लिए हैं, जिन्हें व्यापक मॉलीक्यूलर जाँच की आवश्यकता होती है। किसी भी आयु के लोगों के लिए अन्य स्कोरिंग सिस्टम DIPSS और DIPSS-Plus हैं।

post-PV और post-ET मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए उपयोग किए जाने वाला जोखिम स्तरीकरण सिस्टम MYSEC-PM है।

जोखिम आपकी चिकित्सा जानकारी पर आधारित होता है। ऐसे प्रत्येक उत्तर के लिए अंक दिए जाते हैं जो खराब परिणामों के जोखिम को दर्शाता है। लोगों के लिए कुल अंकों के आधार पर जोखिम का स्तर असाइन किया जाता है।

अपने प्रदाता से पूछें कि आपका जोखिम का स्तर क्या है और इसकी गणना के लिए किस सिस्टम का उपयोग किया गया था। प्रत्येक सिस्टम के लिए जोखिम के स्तर **गाइड 7 में अगले पेज पर सूचीबद्ध हैं।**

NCCN जोखिम समूह

NCCN विशेषज्ञ उपचार की योजना बनाने के लिए कुल अंकों को 2 जोखिम समूहों—निम्न और उच्च—में विभाजित करते हैं।

अगले भाग में, खून की कमी के बिना निम्न- और उच्च-जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के उपचार पर चर्चा की गई है। लेकिन मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित अधिकांश लोगों में खून की कमी पाई जाती है। यदि आपके साथ ऐसा है, तो इस अध्याय में *एनीमिया के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार* नामक भाग पढ़ें।

"आपकी यात्रा आपका अपना अनूठा सफर है। परिणाम का अंदाज लगाने की कोशिश किए बिना उसे सामने आने दें।।"

गाइड 7
मायलोफ़ाइब्रोसिस के पूर्वानुमान का आकलन करने के लिए रिस्क सिस्टम

सिस्टम	सिस्टम के जोखिम का स्तर	NCCN जोखिम स्तर
MIPSS-70	• कम जोखिम का स्कोर 0 या 1 है • मध्यम जोखिम का स्कोर 2, 3 या 4 है • उच्च जोखिम का स्कोर 5 या अधिक है	• निम्नतम जोखिम का स्कोर 3 या कम है • उच्चतम जोखिम का स्कोर 4 या अधिक है
MIPSS70-plus संस्करण 2.0	• बहुत कम जोखिम का स्कोर 0 है • कम जोखिम का स्कोर 1 या 2 है • मध्यम जोखिम का स्कोर 3 या 4 है • उच्च जोखिम का स्कोर 5, 6, 7 या 8 है • बहुत उच्च जोखिम का स्कोर 9 या अधिक है	• निम्नतम जोखिम का स्कोर 3 या कम है • उच्चतम जोखिम का स्कोर 4 या अधिक है
DIPSS	• कम जोखिम का स्कोर 0 है • मध्यम-1 जोखिम का स्कोर 1 या 2 है • मध्यम-2 जोखिम का स्कोर 3 या 4 है • उच्च जोखिम का स्कोर 5 या 6 है	• निम्नतम जोखिम का स्कोर 2 या कम है • उच्चतम जोखिम का स्कोर 3 या अधिक है
DIPSS-PLUS	• कम जोखिम का स्कोर 0 है • मध्यम-1 जोखिम का स्कोर 1 है • मध्यम-2 जोखिम का स्कोर 2 या 3 है • उच्च जोखिम का स्कोर 4 या 5 है	• निम्नतम जोखिम का स्कोर 1 या 0 है • उच्चतम जोखिम का स्कोर 2 या अधिक है
MYSEC-PM	• कम जोखिम का स्कोर 11 या कम है • मध्यम-1 जोखिम का स्कोर 12 या 13 है • मध्यम-2 जोखिम का स्कोर 14 या 15 है • उच्च जोखिम का स्कोर 16 या अधिक है	• निम्नतम जोखिम का स्कोर 13 या कम है • उच्चतम जोखिम का स्कोर 14 या अधिक है

एनीमिया के बिना मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

मायलोफ़ाइब्रोसिस के उपचार की योजना सिर्फ पूर्वानुमान पर ही नहीं, बल्कि विभिन्न सूचनाओं पर आधारित होती है। आपके लक्षणों पर नज़र रखी जाएगी। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता परीक्षणों के दौरान आपकी तिल्ली के आकार का पता लगाएगा। रक्त कोशिकाओं और ब्लास्ट काउंट्स पर नज़र रखी जाएगी।

इस जानकारी के आधार पर, आपके उपचार के लक्ष्य ये हो सकते हैं:

- राहत वाले लक्षण
- ब्लड काउंटस में सुधार करना
- उन्नत मायलोफ़ाइब्रोसिस या ल्यूकेमिया को बढ़ने से रोकना या विलंबित करना

मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए उपचार के विकल्प अगले पेजों पर वर्णित और **गाइड 8 में सूचीबद्ध हैं।**

गाइड 8
एनीमिया के बिना मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

जोखिम का स्तर	नैदानिक स्थिति	उपचार के विकल्प
निम्नतम जोखिम	आपके लक्षण नहीं हैं	• देखें और प्रतीक्षा करें • नैदानिक परीक्षण

निम्नतम जोखिम	आपके लक्षण हैं	• नैदानिक परीक्षण
		• कभी-कभी इन्हें लेना उपयोगी होता है:
		  • रुक्सोलिटिनिब
		  • पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a
		  • हाइड्रॉक्स्यूरिया, यदि ब्लड काउंट्स कम होने से लक्षणों में राहत मिलती है तो
		  • पैक्रिटिनिब, यदि प्लेटलेट्स 50,000 से कम है तो
		  • मोमेलोटिनिब

उच्चतम जोखिम	आपकी प्लेटलेट्स की संख्या **निम्न से उच्च** श्रेणी में (50,000 या अधिक) है	• MPN के उपचार का प्रयास करने के लिए एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट या • नैदानिक परीक्षण, रुक्सोलिटिनिब, फेड्रेटिनिब, मोमेलोटिनिब, पैक्रिटिनिब
उच्चतम जोखिम	आपके प्लेटलेट्स की संख्या **बहुत कम** (50,000 से कम) है	• MPN के उपचार का प्रयास करने के लिए एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट या • नैदानिक परीक्षण, पैक्रिटिनिब (पसंदीदा विधि), या मोमेलोटिनिब

नैदानिक परीक्षण

उपलब्ध होने पर नैदानिक परीक्षण की अनुशंसा की जाती है। नैदानिक परीक्षण एक प्रकार का चिकित्सीय शोध अध्ययन होता है। नैदानिक परीक्षणों के बारे में अधिक जानकारी के लिए, इस अध्याय में *नैदानिक परीक्षणों में भाग लेना* नामक भाग पढ़ें।

देखें और प्रतीक्षा करें

कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के स्थिर होने या धीरे-धीरे बढ़ने की संभावना होती है। कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित लोग, जिनके लक्षण नहीं दिखाई दे रहे हैं, "देखें और प्रतीक्षा करें" की शुरूआत कर सकते हैं। इसे अवलोकन या सतर्क प्रतीक्षा भी कहा जाता है, देखें और प्रतीक्षा करें मायलोफ़ाइब्रोसिस में परिवर्तनों का आकलन करने के लिए जाँच अवधि है। लक्षण नज़र आने पर उपचार शुरू किया जा सकता है।

साइटोरिडक्टिव थेरेपी

साइटोरिडक्टिव थेरेपी कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए एक विकल्प है जिसमें लक्षण नज़र आ सकते हैं। मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए उपयोग की जाने वाली थेरेपी पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a या हाइड्रॉक्स्यूरिया है। इन थेरेपीज़ के बारे में अधिक जानकारी *अध्याय 4: PV और ET में थक्के जमना* में है।

JAK इन्हिबिटर्स

JAK एक कोशिका प्रोटीन है जो कोशिकाओं को बढ़ने में मदद करता है। यह ब्लड स्टेम कोशिकाओं को परिपक्व रक्त कोशिकाएं बनाने के लिए महत्वपूर्ण होता है। मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित लोगों में JAK बहुत ज्यादा सक्रिय होता है, चाहे *JAK* म्यूटेशन हो या न हो।

JAK इन्हिबिटर्स JAK को रोकते हैं और बन रही नई रक्त कोशिकाओं की संख्या को कम करते हैं। जिससे तिल्ली का आकार छोटा और मुख्य लक्षण कम हो जाते हैं। रुक्सोलिटिनिब (Jakafi), फेड्रेटिनिब (INREBIC), पैक्रिटिनिब (Vonjo) और मोमेलोटिनिब (Ojjaara) JAK इन्हिबिटर्स हैं।

किस JAK इन्हिबिटर की अनुशंसा की जाती है।

कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस में, अक्सर आवश्यकता पड़ने पर लक्षणों के उपचार के लिए रुक्सोलिटिनिब का उपयोग किया जाता है। प्लेटलेट्स का स्तर बहुत कम हो जाने पर पैक्रिटिनिब एक विकल्प है। मोमेलोटिनिब भी एक विकल्प हो सकता है, लेकिन कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित लोगों में अधिक शोध की आवश्यकता है।

उच्च जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस में, NCCN विशेषज्ञ प्लेटलेट्स के स्तर के आधार पर विशेष JAK इन्हिबिटर्स की अनुशंसा करते हैं।

प्लेटलेट्स का स्तर निम्न से उच्च होने पर रुक्सोलिटिनिब, मोमेलोटिनिब और फेड्रेटिनिब की अनुशंसा की जाती है। इस प्लेटलेट श्रेणी में पैक्रिटिनिब अध्ययन की आवश्यकता है।

जब प्लेटलेट्स का स्तर बहुत कम हो जाता है, तो NCCN विशेषज्ञ उपचार के लिए पैक्रिटिनिब को प्राथमिकता देते हैं। जिन लोगों में प्लेटलेट्स बहुत कम होती हैं, उन लोगों पर मोमेलोटिनिब का अधिक अध्ययन किए जाने की आवश्यकता है।

उपचार में क्या होता है?

JAK इन्हिबिटर्स घर पर ली जाने वाली एक गोली है। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता तय करेगा कि कौन सी दवाइयाँ और खुराक आपके लिए उपयुक्त है और उन्हें आवश्यकतानुसार व्यवस्थित करेगा। दवा लेना तब तक बंद न करें, जब तक कि आपका स्वास्थ्य सेवा प्रदाता आपको ऐसा करने के लिए नहीं कहता।

एलोजेनिक HCT

हिमेटोपोइएटिक स्टेम सेल एक कोशिका होती है जो हर तरह की रक्त कोशिका में बनती है। मायलोफ़ाइब्रोसिस में, हिमेटोपोइएटिक स्टेम सेल्स और अस्थि मज्जा रोगग्रस्त हो जाते हैं।

एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट (HCT) में आपके शरीर में स्वस्थ अस्थि मज्जा और रक्त कोशिकाएं बनने के लिए डोनर सेल्स का उपयोग किया जाता है।

इससे जीवनकाल बढ़ता है और मायलोफ़ाइब्रोसिस ठीक हो सकता है।

एलोजेनिक HCT हर किसी के लिए सुरक्षित नहीं होता। यह एक गहन उपचार है, इसलिए यह बहुत से लोगों को नहीं मिलता। एक प्रत्यारोपण विशेषज्ञ आकलन करेगा कि आप में प्रत्यारोपण किया जा सकता है या नहीं। विशेषज्ञ डोनर विकल्पों का भी आकलन करेगा।

एलोजेनिक HCT कब एक विकल्प होता है?

कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के उपचार के लिए एलोजेनिक HCT का उपयोग बहुत कम किया जाता है, लेकिन प्लेटलेट्स कम होने पर या कैंसर कोशिकाओं में जटिल साइटोजेनेटिक्स होने पर यह एक विकल्प हो सकता है। जटिल कैरियोटाइप तब होता है जब 2 या अधिक कोशिकाओं में गुणसूत्रों में 3 या अधिक असंबंधित दोष पाए जाते हैं।

उच्च जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित हरेक व्यक्ति को प्रत्यारोपण का मूल्यांकन करवाना चाहिए, क्योंकि प्रत्यारोपण ही उपचार का एकमात्र तरीका है। ऐसे PMF के लिए प्रत्यारोपण के लाभ जोखिम के लायक हो सकते हैं जिनमें उच्च जोखिम वाले म्यूटेशन होते हैं, जैसे *ASXL1*, *EZH2* और *RAS*।

उपचार में क्या होता है?

एलोजेनिक HCT करवाने के लिए 4 चरण होते हैं, जो एक मुश्किल प्रक्रिया हो सकती है। जब तक आपका प्रत्यारोपण न हो जाए, तब तक आप तिल्ली के आकार को छोटा करने और लक्षणों में सुधार करने के लिए JAK इन्हिबिटर जारी रख सकते हैं।

आपकी देखभाल टीम आपको एलोजेनिक HCT के बारे में विस्तृत जानकारी देगी और आपके प्रश्नों के जवाब देगी। आपको इस प्रक्रिया का सामान्य आइडिया देने के लिए, यहाँ संक्षिप्त विवरण दिया गया है:

1. आपके खून में कोशिका प्रोटीन की जाँच की जाएगी, जिसे ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन (HLAs) कहते हैं। प्रत्यारोपण की सफलता के लिए डोनर का HLAs आपके HLAs से लगभग पूरी तरह मेल खाना चाहिए। यहाँ तक कि लगभग पूरा मिलान होने के बावजूद, डोनर सेल्स आपके शरीर पर हमला कर सकती हैं। इसे ग्राफ़्ट-वर्सेज-होस्ट डिजीज़ (GVHD) कहते हैं।
2. आपकी अस्थि मज्जा कोशिकाओं को नष्ट करने के लिए आपको कंडीशनिंग नामक उपचार दिया जाएगा। इससे प्रतिरक्षा तंत्र भी कमजोर हो जाता है, इसलिए आपका शरीर डोनर सेल्स को नष्ट नहीं मार पाता।
3. इसके बाद, आपको ट्रांसफ़्यूजन के जरिए से डोनर सेल्स दी जाएँगी। ट्रांसफ़्यूजन रक्त उत्पादों को नस में धीरे-धीरे इंजेक्ट करने की एक प्रक्रिया होती है। अगले 2 से 4 सप्ताह में नई, स्वस्थ रक्त कोशिकाएं बनने लगेंगी। इसे एन्ग्राफ़्टमेंट कहते हैं।
4. प्रत्यारोपण के बाद पहले कुछ सप्ताह तक आपको रोगाणुओं से बचने के लिए अतिरिक्त सावधानी बरतनी होगी। इसका कारण यह है कि संक्रमण से लड़ने वाला आपका प्रतिरक्षा तंत्र लगभग खत्म हो जाएगा। संक्रमण को रोकने या उसके उपचार के लिए आपको एंटीबायोटिक दवाईयाँ दी जा सकती हैं। GVHD की रोकथाम के लिए आपको इम्यूनोसप्रेसेन्ट्स नामक दवा दी जा सकती है।

GVHD के बारे में अधिक जानकारी NCCN.org/patientguidelines और NCCN Patient Guides for Cancer ऐप पर उपलब्ध है।

“ऐसा छोटी-छोटी चीज़ों के लिए करें...यानि पोते-पोतियों के लिए। यदि मैंने स्टेम सेल प्रत्यारोपण नहीं कराया होता तो मैं इनका आनंद नहीं ले रहा होता।

एनीमिया के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

एनीमिया हीमोग्लोबिन के निम्न स्तर को कहते हैं। मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित अधिकांश लोगों में रोग का पता चलने के बाद 1 वर्ष के भीतर खून की कमी हो जाती है। एनीमिया के कारण आपको थकान और ठंड महसूस हो सकती है या चेहरा पीला पड़ सकता है। ये लक्षण कोशिकाओं को पर्याप्त ऑक्सीजन न मिलने के कारण उत्पन्न होते हैं।

यदि आप में खून की कमी है, तो आपका प्रदाता आपके लिए उपचार योजना इस आधार पर बनाएगा कि:

- क्या आपको मायलोफ़ाइब्रोसिस के अलावा किसी अन्य कारण से एनीमिया है
- क्या आप अभी JAK इन्हिबिटर्स ले रहे हैं
- आपके एनीमिया के लक्षण हैं या मायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षण हैं

एनीमिया के कारणों के आधार पर, आपकी देखभाल टीम आयरन, फ़ोलेट या विटामिन B12 के निम्न स्तर की पूर्ति के लिए पूरक आहार की सलाह दे सकती है। मायलोफ़ाइब्रोसिस से संबंधित एनीमिया के उपचार के विकल्प **गाइड 9 में सूचीबद्ध हैं।**

नैदानिक परीक्षण

NCCN विशेषज्ञ एनीमिया के उपचार के लिए नैदानिक परीक्षणों को प्राथमिकता देते हैं। मौजूदा उपचारों को अधिक लोगों पर आजमाने के लिए और अधिक शोध आवश्यक है। और उपचार में किए गए ताज़ा सुधारों के बावजूद, अभी भी बेहतर उपचार की जरूरत है। नैदानिक परीक्षणों के बारे में अधिक जानकारी के लिए, इस अध्याय में *नैदानिक परीक्षणों में भाग लेना* नामक भाग पढ़ें।

JAK इन्हिबिटर्स

JAK इन्हिबिटर्स तिल्ली के आकार को छोटा और मूल लक्षणों को कम करते हैं, लेकिन इनसे एनीमिया बिगड़ सकता है। एनीमिया के कारण, JAK इन्हिबिटर्स की खुराक कम की जा सकती है या उपचार को रोका या बंद किया जा सकता है। ऐसे अन्य विकल्प भी हैं जिनमें JAK इन्हिबिटर्स से बचना या उन्हें बंद करना आवश्यक नहीं होता।

- एक विकल्प मोमेलोटिनिब लेना है। मोमेलोटिनिब एनीमिया के साथ-साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षणों में भी सुधार कर सकती है। ऐसे लोगों में इसके उपयोग के बारे में अधिक जानकारी की आवश्यकता है, जिनमें खून की कमी है लेकिन मायलोफ़ाइब्रोसिस के कोई लक्षण नहीं हैं।
- दूसरा विकल्प पैक्रिटिनिब लेना है। पैक्रिटिनिब लेने के दौरान एनीमिया गंभीर नहीं हो सकता, क्योंकि यह बनने वाली नई रक्त कोशिकाओं की संख्या कम नहीं करता और यह हीमोग्लोबिन को भी बढ़ा सकता है।
- रुक्सोलिटिनिब ले रहे लोगों के लिए तीसरा विकल्प यह है कि वे इसे जारी रखें और एनीमिया का उपचार शुरू करें। एनीमिया के उपचार के लिए रुक्सोलिटिनिब के साथ ल्यूपेटरसेप्ट-aamt जो एक एरिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट है, या डेनाज़ोल दी जा सकती है। लेकिन कई लोगों में ये अतिरिक्त दवाईयाँ एनीमिया में लंबे समय तक सुधार नहीं करती या बिल्कुल मदद नहीं करती।

लाल रक्त कोशिका की दवाईयाँ

JAK इन्हिबिटर्स की आवश्यकता नहीं होने पर आपको एनीमिया का ऐसा उपचार दिया जा सकता है जो लाल रक्त कोशिकाओं की संख्या बढ़ाता है। एनीमिया की ऐसी दवाईयों में शामिल हैं:

- ल्यूपेटरसेप्ट-aamt
- एरिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट, जैसे डर्बेपॉएटिन अल्फ़ा और इपॉएटिन अल्फ़ा, आपके खून में एरिथ्रोपोइटिन नामक हार्मोन की मात्रा 500 mU/mL से कम होने पर
- डेनाज़ोल
- 5q डिलीशन नामक असामान्य जीन के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए प्रेडनिसोन के साथ लेनलिडोमाइड

लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन

एनीमिया का मानक उपचार जो लक्षणों का कारण बनता है, लाल रक्त कोशिका का ट्रांसफ़्यूजन है। लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन डोनेट किया गया खून लेने की एक सामान्य प्रक्रिया है। डोनेट किए गए खून से ज्यादातर श्वेत रक्त कोशिकाओं को निकाल दिया जाना चाहिए, क्योंकि इससे डोनेट किए गए खून को आपके शरीर को नुकसान पहुँचाने से रोकने में मदद मिलेगी। यह आपको साइटोमेगालोवायरस (CMV) संक्रमण से भी बचाएगा।

गाइड 9
एनीमिया के साथ मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार

एनीमिया का उपचार, जब JAK इन्हिबिटर मायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षणों को नियंत्रित कर रहा हो	अनुशंसित विकल्प ये हैं: • नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • रुक्सोलिटिनिब के साथ एक रिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट ल्यूपेटरसेप्ट-aamt या डेनाज़ोल दें • मौजूदा JAK इन्हिबिटर की जगह मोमेलोटिनिब या पैक्रिटिनिब देना कभी-कभी उपयोगी होता है • उपरोक्त विकल्पों के अलावा, यदि एनीमिया के कारण लक्षण उत्पन्न हो रहे हों तो आपके लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन भी किया जा सकता है।
एनीमिया और अनियंत्रित मायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षणों का उपचार	अनुशंसित विकल्प ये हैं: • नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • मोमेलोटिनिब (पसंदीदा) • पैक्रिटिनिब • रुक्सोलिटिनिब के साथ एक रिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट ल्यूपेटरसेप्ट-aamt या डेनाज़ोल दें • उपरोक्त विकल्पों के अलावा, यदि एनीमिया के कारण लक्षण उत्पन्न हो रहे हों तो आपके लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन भी किया जा सकता है।
यदि आपके मामायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षण नहीं हैं तो एनीमिया का उपचार	अनुशंसित विकल्प ये हैं: • नैदानिक परीक्षण (पसंदीदा) • ल्यूपेटरसेप्ट-aamt • एरिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट यदि आपके खून में एरिथ्रोपोइटिन 500 mU/mL से कम है तो • डेनाज़ोल • मोमेलोटिनिब • पैक्रिटिनिब • 5q डिलीशन के लिए प्रेडनिसोन के साथ लेनलिडोमाइड • उपरोक्त विकल्पों के अलावा, यदि एनीमिया के कारण लक्षण उत्पन्न हो रहे हों तो आपके लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन भी किया जा सकता है।

मायलोफ़ाइब्रोसिस के उन्नत चरणों का उपचार

मायलोफ़ाइब्रोसिस त्वरित या विस्फोट चरण तक बढ़ सकता है। यह 20 वर्षों में PV या ET से पीड़ित 20 में से लगभग 1 व्यक्ति में बढ़ता है। PMF में यह 20 में से लगभग 3 व्यक्तियों में बढ़ता है।

अस्थि मज्जा या रक्तप्रवाह में अपरिपक्व रक्त कोशिकाओं, का उच्च प्रतिशत ही बढ़ने का संकेत होता है, जिन्हें माइलोब्लास्ट्स कहते हैं। माइलोब्लास्ट्स (जिन्हें आसान शब्दों में ब्लास्ट कहा जाता है) आमतौर पर केवल अस्थि मज्जा में होते हैं।

सामान्यतः अस्थि मज्जा में ब्लास्ट काउंट 5 प्रतिशत से कम होता है। मायलोफ़ाइब्रोसिस के त्वरित चरण में, ब्लास्ट काउंट 10 से 19 प्रतिशत के बीच होता है। मायलोफ़ाइब्रोसिस के विस्फोट चरण में पोस्ट-MPN एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML) भी कहा जाता है, में कम से कम 20 प्रतिशत ब्लास्ट काउंट होता है। यदि गुणसूत्रों में कुछ असामान्य परिवर्तन होता है, तो AML का पता 20 प्रतिशत से कम ब्लास्ट चल जाता है।

प्रयोगशाला की जाँचें

बढ़ने की पुष्टि करने के लिए अस्थि मज्जा की प्रयोगशाला जाँचें आवश्यक होती है। अस्थि मज्जा को नहीं निकाले जा सकने की स्थिति में खून के नमूनों का उपयोग किया जा सकता है। आप प्रगति के लिए उपयोग की जाने वाली कुछ प्रयोगशाला जाँचों के बारे में जानते होंगे, क्योंकि उनका उपयोग MPN के निदान के लिए किया जाता है (अध्याय 2 देखें):

- फ्लोरोसेंस इन सीटू हाइब्रिडाइजेशन (FISH) के साथ या उसके बिना कैरियोटाइप का उपयोग करते हुए साइटोजेनेटिक्स
- फ़्लो साइटोमेट्री
- AML से संबंधित म्यूटेशंस की नेक्स्ट जनरेशन सीक्वेंसिंग (NGS)

उपचार योजना

बढ़ने की पुष्टि होने के तुरंत बाद, आप और आपकी देखभाल टीम उपचार के बारे में चर्चा करेंगे। उपचार में कीमोथेरेपी या कीमोथेरेपी के बाद एलोजेनिक HCT शामिल हो सकते हैं। यदि प्रत्यारोपण एक विकल्प है, तो आपको प्रत्यारोपण विशेषज्ञ को रेफ़र किया जाएगा।

नैदानिक परीक्षण

चाहे आपका प्रत्यारोपण हो या नहीं, NCCN विशेषज्ञ नैदानिक परीक्षण की सलाह देते हैं। अपनी उपचार टीम से पूछें कि क्या कोई नैदानिक परीक्षण है, जो आपके लिए अनुकूल हो। नैदानिक परीक्षणों के बारे में अधिक जानकारी के लिए, इस अध्याय में *नैदानिक परीक्षणों में भाग लेना* नामक भाग पढ़ें।

कम तीव्रता वाली कीमोथेरेपी

प्रत्यारोपण संभव नहीं होने पर उपचार के लिए अक्सर कम तीव्रता वाली कीमोथेरेपी का उपयोग किया जाता है। कम तीव्रता वाली कीमोथेरेपी का एक प्रकार हाइपोमेथिलेटिंग एजेंट्स हैं, जैसे एज़ासिटिडीन और डेसिटेबिन। AML के लिए कम तीव्रता वाली कींमोथेरेपी के अन्य विकलपों के बारे में जानें NCCN.org/patientguidelines और NCCN Patient Guides for Cancer ऐप पर उपलब्ध है।.

कभी-कभी एक JAK इन्हिबिटर या वेनेटोक्लैक्स (वेन्क्लैक्सटा) एक हाइपोमेथिलेटिंग एजेंट के साथ दी जाती है। JAK इन्हिबिटर तिल्ली के आकार को छोटा और मायलोफ़ाइब्रोसिस के लक्षणों को कम कर सकता है। वेनेटोक्लैक्स एक गोली है जो BCL2 नामक प्रोटीन को लक्ष्य बनाकर MPN को बढ़ने से रोकती है। लेकिन इससे स्वास्थ्य संबंधित गंभीर समस्याएँ पैदा हो सकती हैं और

यह जानने के लिए अधिक जानकारी की आवश्यकता है कि क्या MPNs से पीड़ित लोगों को इससे कोई फायदा होता है।

इंडक्शन थेरेपी

कुछ लोग जो पर्याप्त रूप से स्वस्थ होते हैं, उनका उपचार इंडक्शन थेरेपी से किया जाता है, जिसमें दवाईयाँ भी दी जाती हैं। इंडक्शन थेरेपी का लक्ष्य मज्जा को ब्लास्ट से मुक्त रखना है। AML के उपचार के लिए उपयोग की गई कीमोथेरपी का प्रयोग अक्सर इंडक्शन के लिए किया जाता है।

एलोजेनिक HCT

यदि आप पहले से ही JAK इन्हिबिटर ले रहे हैं, तो इसे आप प्रत्यारोपण होने तक जारी रख सकते हैं।

उन्नत मायलोफ़ाइब्रोसिस में, देखभाल का पहला चरण प्रत्यारोपण से पहले इंडक्शन थेरेपी लेना है। जब इंडक्शन थेरेपी से अच्छे परिणाम मिलते हैं तो प्रत्यारोपण अधिक सफल होता है। इंडक्शन के बजाय, कुछ लोग JAK इन्हिबिटर के साथ या उसके बिना हाइपोमेथिलेटिंग एजेंट लेते हैं।

एलोजेनिक प्रत्यारोपण करवाने के कई चरण हैं। इन चरणों का वर्णन इस अध्याय के भाग *एनीमिया के बिना मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार में किया गया है।*

"हमेशा सबसे खराब स्थिति के लिए तैयार रहें, लेकिन सकारात्मक नज़रिया बनाए रखें और सर्वोत्तम की उम्मीद करें। सबसे बढ़कर, कभी हार न मानें!"

नैदानिक परीक्षणों में भाग लेना

NCCN विशेषज्ञ MPNs से पीड़ित कई लोगों के लिए नैदानिक परीक्षण की सिफारिश करते हैं। नैदानिक परीक्षण एक प्रकार का चिकित्सीय शोध अध्ययन होता है। इसमें कैंसर से लड़ने के संभावित नए तरीकों और लोगों पर इसके नकारात्मक प्रभावों की जाँच की जाती है। किसी प्रयोगशाला में विकसित करने और परीक्षण किए जाने के बाद, कैंसर से लड़ने के संभावित नए तरीके का इंसानों पर अध्ययन किया जाना ज़रूरी है। यदि नैदानिक परीक्षण में सुरक्षित और प्रभावी पाया जाता है, तो हो सकता है कि दवा, डिवाइस या उपचार पद्धति को यू.एस. फूड एंड ड्रग एडमिनिस्ट्रेशन (FDA) द्वारा अनुमोदित कर दिया जाए।

कैंसर से पीड़ित सभी लोगों को अपने कैंसर के प्रकार के लिए उपलब्ध सभी उपचार विकल्पों पर ध्यान से विचार करना चाहिए, जिसमें मानक उपचार और नैदानिक परीक्षण शामिल हैं। अपनी देखभाल टीम से इस बारे में बात करें कि क्या कोई नैदानिक परीक्षण आपके लिए कारगर हो सकता है।

चरण

कैंसर के अधिकतर नैदानिक परीक्षण उपचार पर केंद्रित होते हैं। उपचार परीक्षण चरणों में किए जाते हैं।

- **चरण 1 परीक्षण** किसी अन्वेषणात्मक दवा या उपचार पद्धति की खुराक, सुरक्षा और दुष्प्रभावों का अध्ययन करना। वे इस बात के अग्रिम संकेत भी तलाशते हैं कि दवा या पद्धति सहायक है या नहीं।
- **चरण 2 परीक्षण** इस बात का अध्ययन करते हैं कि दवा या पद्धति किसी विशिष्ट प्रकार के कैंसर के विरुद्ध कितनी अच्छी काम करती है।
- **चरण 3 परीक्षण** दवा या पद्धति को किसी मानक उपचार पर जाँचना। यदि परिणाम अच्छे हैं, तो उसे FDA द्वारा अनुमोदित किया जा सकता है।
- **चरण 4 परीक्षण** किसी FDA-अनुमोदित उपचार की दीर्घकालिक सुरक्षा और लाभ का अध्ययन करना।

नामांकन कौन कर सकता है?

प्रत्येक नैदानिक परीक्षण में शामिल होने के नियम होते हैं, जिन्हें पात्रता मानदंड कहते हैं। ये नियम आयु, कैंसर के प्रकार और चरण, उपचार इतिहास या सामान्य स्वास्थ्य से जुड़े हो सकते हैं। ये आवश्यकताएं सुनिश्चित करती हैं कि प्रतिभागी किसी विशेष तरीके से एक जैसे हों और जितना हो सके, परीक्षण सभी प्रतिभागियों के लिए सुरक्षित हो।

सूचित सहमति

नैदानिक परीक्षणों का प्रबंधन विशेषज्ञों के एक समूह द्वारा किया जाता है, जिसे शोध टीम कहते हैं। शोध टीम आपके साथ अध्ययन की विस्तार से समीक्षा करेगी, जिसमें उसका उद्देश्य और उससे जुड़ने के जोखिम और लाभ शामिल होंगे। ये संपूर्ण जानकारी सूचित सहमति फॉर्म में भी प्रदान की जाती है। हस्ताक्षर करने से पहले फॉर्म को ध्यान से पढ़ें और प्रश्न पूछें। इस बारे में परिवार, मित्रों या जिन पर आपको भरोसा है, उनके साथ चर्चा करने के लिए समय निकालें। ध्यान रखें कि आप इस नैदानिक परीक्षण को किसी भी समय छोड़ सकते(ती) हैं और बाहर से उपचार ले सकते(ती) हैं।

बातचीत शुरू करें

नैदानिक परीक्षणों की बात छेड़ने के लिए अपनी टीम का इंतज़ार न करें। बातचीत शुरू करें और अपने सभी उपचार विकल्पों के बारे में जानें। यदि आपको कोई ऐसा अध्ययन मिलता है, जिसके लिए आप पात्र हो सकते हैं, तो अपनी उपचार टीम से पूछें कि क्या आप आवश्यकताओं को पूरा करते(ती) हैं। यदि आप पहले ही मानक उपचार शुरू कर चुके हैं, तो हो सकता है कि आप कुछ विशेष नैदानिक परीक्षणों के लिए पात्र न हों। यदि आप शामिल नहीं हो पाते हैं तो निराश न हों। नए नैदानिक परीक्षण हमेशा उपलब्ध हो रहे हैं।

अक्सर पूछे जाने वाले प्रश्न

नैदानिक परीक्षण से संबंधित कई प्रकार के मिथक और गलतफहमियाँ हैं। संभावित लाभ और जोखिम कैंसर से पीड़ित कई लोगों को ठीक से समझ नहीं आते।

नैदानिक परीक्षण खोजना

संयुक्त राज्य अमेरिका में

NCCN Cancer Centers
NCCN.org/cancercenters

The National Cancer Institute (NCI)
cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search

वर्ल्डवाइड

The U.S. National Library of Medicine (NLM)
clinicaltrials.gov/

नैदानिक परीक्षण को खोजने में सहायता चाहिए?

NCI की Cancer Information Service (CIS)
1.800.4.CANCER (1.800.422.6237)
cancer.gov/contact

क्या मुझे प्लेसिबो दिया जाएगा?

कैंसर के नैदानिक परीक्षणों में प्लेसिबो (वास्तविक दवाओं के निष्क्रिय संस्करण) का शायद ही कभी अकेले उपयोग किया जाता हो। यह आम बात है कि किसी मानक उपचार के साथ या तो आपको प्लेसिबो दिया जाएगा या फिर कोई नई दवा दी जाएगी। आपके नामांकन से पहले, आपको मौखिक और लिखित रूप से सूचित किया जाएगा कि आपके नैदानिक परीक्षण में प्लेसिबो भी शामिल होगा या नहीं।

क्या नैदानिक परीक्षण निःशुल्क होते हैं?

नैदानिक परीक्षण में शामिल होने के लिए कोई शुल्क नहीं लिया जाता। अध्ययन प्रायोजक शोध-संबंधित लागत का भुगतान करता है, जिसमें अध्ययन दवा शामिल होती है। हालांकि, आपको परीक्षण के लिए अप्रत्यक्ष रूप से कुछ खर्च उठाने पड़ सकते हैं, जैसे परिवहन या अतिरिक्त अपॉइंटमेंट के लिए शिशु देखभाल की लागत। परीक्षण के दौरान, आप मानक कैंसर देखभाल प्राप्त करते रहेंगे। इस देखभाल की कीमत ली जाती है और अक्सर इसे बीमे के ज़रिए कवर किया जाता है। आप इस देखभाल के लिए सह-भुगतानों और ऐसी किसी भी लागत के लिए जिम्मेदार हैं, जिसे आपके बीमा द्वारा कवर नहीं किया जाता।

मायलोफ़ाइब्रोसिस चेकअप्स

उपचार शुरू होने के बाद, आपको अक्सर अपनी देखभाल टीम से मिलना होगा। NCCN विशेषज्ञ कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए हर 3 से 6 महीने में एक बार विजिट करने की सलाह देते हैं। यदि आप कोई सक्रिय उपचार, जैसे JAK इन्हिबिटर्स ले रहे हैं तो आपको अक्सर विजिट करने की आवश्यकता हो सकती है।

आपकी देखभाल टीम के साथ विजिट्स

विजिट्स के दौरान आपसे नए या बिगड़ते लक्षणों और नए निदान के बारे में पूछा जाएगा। आपको एक लक्षण सर्वेक्षण पूरा करने के लिए कहा जा सकता है, जिसे MPN-10 कहा जाता है। लक्षणों के उपचार की जानकारी के लिए, *अध्याय 6: सहायक देखभाल पढ़ें।*

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके शरीर का शारीरिक परीक्षण करेगा। आपकी तिल्ली और लीवर के आकार की जाँच की जाएगी।

खून की जाँच करवाई जाएगी। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आपके ब्लड काउंट और अन्य ब्लड वैल्यूज की निगरानी करेगा। यदि लक्षण बिगड़ जाएँ या भविष्य में बढ़ने के संकेत हों, तो आपको अस्थि मज्जा की बायोप्सी और एस्पिरेशन करवाना पड़ सकता है।

उपचार प्रतिक्रिया

शोध में, दवाईयों के परिणामों का आकलन करने के लिए मानक होते हैं। हो सकता है कि आपका उपचार काम कर रहा हो लेकिन इन मानकों से मेल नहीं खा रहा हो। आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता उपचार के परिणामों का आकलन मुख्य रूप से इस आधार पर करेगा कि लक्षणों में सुधार हो रहा है या नहीं।

उपचार में बदलाव

यदि लक्षणों में सुधार हो जाता है और आपके ब्लड काउंट स्वीकार्य हों, तो संभवतः आपके उपचार में कोई बदलाव नहीं किया जाएगा। उपचार में बदलाव करने के कारणों में लक्षणों में कोई राहत न मिलना या लक्षणों का बिगड़ना शामिल है। साथ ही, ब्लड काउंट में गिरावट या बढ़ने के संकेत उपचार में बदलाव को प्रेरित कर सकते हैं।

उपचार संबंधी निर्णय मॉलीक्यूलर जाँच के आधार पर लिए जा सकते हैं। जाँच में पिछली जाँच के बाद नए म्यूटेशंस का पता चल सकता है। बायोप्सी नमूनों पर नेक्स्ट जनरेशन सीक्वेंसिंग (NGS) जाँचों से उच्च जोखिम वाले म्यूटेशंस का पता लगाया जा सकता है, जैसे *ASXL1*, *EZH2*, और *RAS*। इन म्यूटेशंस से पता चलता है कि मायलोफ़ाइब्रोसिस बढ़ने की संभावना है और प्रत्यारोपण करना पड़ सकता है।

यदि मायलोफ़ाइब्रोसिस बिगड़ जाता है, लेकिन बढ़ता नहीं है, तो अगला उपचार जोखिम के वर्तमान स्तर और पिछले उपचार पर आधारित होता है। नए एनीमिया का उपचार उन दवाईयों से किया जा सकता है, जो ब्लड काउंट्स में सुधार करती है।

मुख्य बिंदु

- मायलोफ़ाइब्रोसिस एक ब्लड कैंसर है जिसके कारण अस्थि मज्जा में (फाइब्रोसिस) घाव हो जाते हैं। इसके बिगड़ने की गति अलग-अलग लोगों में अलग-अलग होती है।
- उपचार योजना का पहला चरण जोखिम स्तरीकरण सिस्टम का उपयोग करते हुए रोग का पूर्वानुमान लगाना होता है। उपचार के लिए NCCN की अनुशंसाएं जोखिम के दो स्तरों पर आधारित होती हैं—निम्न और उच्च।
- यदि आपके एनीमिया नहीं है, तो कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए देखो और प्रतीक्षा करो एक विकल्प है, जो लक्षण पैदा नहीं करता। लक्षणों और उच्च जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस का उपचार अक्सर JAK इन्हिबिटर से किया जाता है। कुछ लोग इतने स्वस्थ होते हैं कि वे एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट (HCT) करवा सकते हैं।
- यदि आपके एनीमिया है, तो उपचार में JAK इन्हिबिटर, लाल रक्त कोशिकाएं बढ़ाने वाली दवा या दोनों शामिल हो सकते हैं। एनीमिया का मानक उपचार जो लक्षणों का कारण बनता है, वह लाल रक्त कोशिका का ट्रांसफ़्यूजन है।
- मायलोफ़ाइब्रोसिस के उन्नत चरणों का उपचार कीमोथेरेपी से किया जाता है, जिसकी तीव्रता अलग-अलग हो सकती है। कुछ लोगों में कीमोथेरेपी के बाद एलोजेनिक प्रत्यारोपण किया जा सकता है।
- NCCN विशेषज्ञ MPNs से पीड़ित लोगों के लिए नैदानिक परीक्षण की सिफारिश करते हैं। नैदानिक परीक्षण लोगों में कैंसर की रोकथाम या लक्षण कम करने के नए तरीकों का परीक्षण किया जाता है। अपनी देखभाल टीम से पूछें कि क्या कोई ऐसे नैदानिक परीक्षण हैं, जो आपके लिए अनुकूल हों।
- बीमारी का पता चलने के बाद आप अक्सर अपनी देखभाल टीम से मिलेंगे। विजिट्स के दौरान कैंसर की स्थिति के साथ ही यह भी जाँच की जाएगी कि आप कैसा महसूस कर रहे हैं।

“प्रारंभिक निदान और नई हकीकत बहुत ही परेशान करने वाली हो सकती है, क्योंकि MPNs के बारे में अधिक जानकारी नहीं है। जबकि मायलोफ़ाइब्रोसिस बहुत दुर्लभ होता है, फिर भी MPN रिसर्च और शिक्षा संगठनों के साथ ही अनौपचारिक रोगी नेटवर्कों से सहायक संसाधन उपलब्ध हैं, जो प्रश्न, भय, लक्षणों और उपचारों को साझा करने का अवसर प्रदान करते हैं। यह जानकर राहत मिलती है कि नए शोध और संभावित उपचार विकल्प सामने आ रहे हैं, जिनसे हमारे जीवन को बेहतर बनाने और आगे बढ़ने में मदद मिलेगी।"

6
सहायक देखभाल

50 रक्तस्राव

51 खून के थक्के

53 हड्डियों में दर्द

53 सिरदर्द और टिनिटस

53 खुजली

54 संक्रमण

54 ट्यूमर लाइसिस सिंड्रोम

54 आयरन ओवरलोड

54 सहायक देखभाल के लिए दिशानिर्देश

56 मुख्य बिंदु

सहायक देखभाल का उद्देश्य आपके जीवन की गुणवत्ता को बनाए रखना या उसे बेहतर बनाना है। इस अध्याय में मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) से पीड़ित लोगों की कुछ सहायक आवश्यकताओं पर के बारे में बताया गया है।

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPNs) से पीड़ित सभी लोगों के लिए सहायक देखभाल बहुत महत्वपूर्ण है। केवल मृत्यु के निकट पहुँच चुके लोगों को ही हॉस्पिस की जरूरत नहीं होती।

सहायक देखभाल को कभी-कभी प्रशामक देखभाल भी कहा जाता है, क्योंकि इसका प्रमुख लक्ष्य लक्षणों से राहत देना होता है। लेकिन सहायक देखभाल कई अन्य जरूरतों को भी पूरा करती है। आप भोजन, वित्तीय सहायता या पारिवारिक परामर्श प्राप्त कर सकते हैं।

बेहतरीन सहायक देखभाल प्राप्त करने के लिए अपनी देखभाल टीम को अपने लक्षणों और अन्य आवश्यकताओं के बारे में बताएं। प्रशामक देखभाल विशेषज्ञ आपकी कैंसर देखभाल टीम का सदस्य हो सकता है। इस विशेषज्ञ को विशेष प्रशिक्षण प्राप्त होता है, ताकि वह आपको अतिरिक्त सहायता कर सके। कुछ कैंसर केंद्रों में प्रशामक देखभाल कार्यक्रम होते हैं।

रक्तस्राव

MPNs से पीड़ित लोगों में रक्तस्राव का खतरा अधिक होता है। इसे हेमरेजिंग भी कहा जाता है, रक्तस्राव प्रायः हल्का होता है और प्लेटलेट्स की संख्या अधिक या कम होने पर होता है।

पोलीसाइथीमिया वेरा (PV) और ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET) की तुलना में मायलोफाइब्रोसिस में रक्तस्राव अधिक होता है। यह गंभीर हो सकता है, विशेषकर उन लोगों में जिनके एनीमिया होता है या प्लेटलेट्स कम होती हैं।

लोगों में रक्तस्राव की घटनाएं अलग-अलग तरह की होती हैं। कुछ लोगों को आसानी से खरोंच लग जाती है जबकि अन्य लोगों की नाक से खून निकलता है। माहवारी सामान्य से अधिक हो सकती है। आपके पाचन तंत्र में रक्तस्राव हो सकता है। आपके पेशाब में खून आ सकता है।

"कृपया सुनिश्चित करें कि आपका हेमेटोलॉजिस्ट/MPN विशेषज्ञ आपकी बात ध्यान से सुने और पूरी सुनें। लक्षण चाहे जो भी हो। आप 'रडार से बाहर' कुछ अनुभव करने वाले पहले व्यक्ति हो सकते हैं। वे आपके लिए ही हैं।"

अपनी देखभाल टीम से पूछें कि किस तरह के रक्तस्राव में तत्काल चिकित्सा आवश्यक होती है।

रक्तस्राव के कारण

आमतौर पर, रक्तस्राव तब रुकता है जब प्लेटलेट्स थक्के बनाने वाले कारकों की मदद से रक्त वाहिकाओं के छेद बंद कर देती हैं। खून ठीक से नहीं जम पाने की स्थिति में बहुत अधिक रक्तस्राव हो सकता है।

PV और ET में रक्तस्राव के कई कारण होते हैं:

- प्लेटलेट्स ठीक से काम नहीं कर पाती हैं।
- प्लेटलेट्स की संख्या बहुत अधिक हो सकती है। प्लेटलेट्स की संख्या अधिक होने से थक्के बनाने वाले कारक की संख्या कम हो सकती है, जिसे वॉन विलब्रेंड कहते है।
- एस्पिरिन से खून के थक्कों की रोकथाम करने से खून अत्यधिक पतला हो सकता है।
- एंटीप्लेटलेट या साइटोरिडक्टिव थेरेपी से खून के थक्कों की रोकथाम करके ब्लड काउंट के स्तर को बहुत कम किया जा सकता है।
- खून के थक्कों का उपचार एंटीकोऐगुलेंट्स से करने पर थक्का बनने के समय को बहुत धीमा किया जा सकता है।

मायलोफ़ाइब्रोसिस में रक्तस्राव का कारण सामान्य होता है। रक्तस्राव आमतौर पर प्लेटलेट्स की संख्या कम होने के कारण होता है।

मायलोफ़ाइब्रोसिस में रक्तस्राव

यदि आपका प्लेटलेट काउंट 10,000 m^3 से कम है, तो रक्तस्राव को रोकने के लिए आपका प्लेटलेट ट्रांसफ्यूजन किया जा सकता है। प्लेटलेट ट्रांसफ्यूजन का उपयोग रक्तस्राव के उपचार के लिए भी किया जाता है। डोनेट किए गए खून से अधिकांश श्वेत रक्त कोशिकाएं निकाल दी जानी चाहिए। इससे खून को आपके शरीर को नुकसान पहुँचाने से रोकने में मदद मिलेगी। यह आपको साइटोमेगालोवायरस (CMV) से संक्रमित होने से भी बचाएगा।

हो सकता है कि ट्रांसफ्यूजन से रक्तस्राव नहीं रुके। ऐसी स्थिति में, एंटीफाइब्रिनोलिटिक एजेंटों का उपयोग किया जा सकता है। ये दवाइयाँ आपके खून को जमाने में मदद करती हैं।

PV और ET में रक्तस्राव

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता रक्तस्राव के सभी कारणों का पता लगाएगा और उनका उपचार करेगा। एक्वायर्ड वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम (aVWS) का पता लगाने के लिए कॉएगुलेशन टेस्ट किया जा सकता है। प्लेटलेट्स की संख्या अधिक होने से von Willebrand कारक का स्तर निम्न हो सकता है।

प्लेटलेट्स की संख्या सामान्य होने तक एस्पिरिन बंद कर दी जाएगी। प्लेटलेट्स की संख्या कम करने के लिए उपचार दिया जा सकता है। यदि आपके ET है, तो रक्तस्राव गंभीर होने पर आपकी प्लेटलेट्स निकाली जा सकती हैं (प्लेटलेटफेरेसिस), लेकिन यह दुर्लभ है।

खून के थक्के

आपके खून का थक्का बन सकता है, भले ही आपने इसकी रोकथाम के लिए कदम उठाए हों। एंटीकोऐगुलेंट्स द्वारा बहुत से खून के थक्कों का प्रबंधन से सुरक्षित ढंग से किया जाता है। कॉएगुलेशन खून के थक्कों के लिए उपयोग किए जाने वाला दूसरा शब्द है। हालांकि एंटीकोएगुलंट्स को खून को पतला करने वाली दवा कहा जाता है, फिर भी ये खून के थक्के बनने की प्रक्रिया को धीमा कर देते हैं।

एंटीकोऐगुलेंट्स

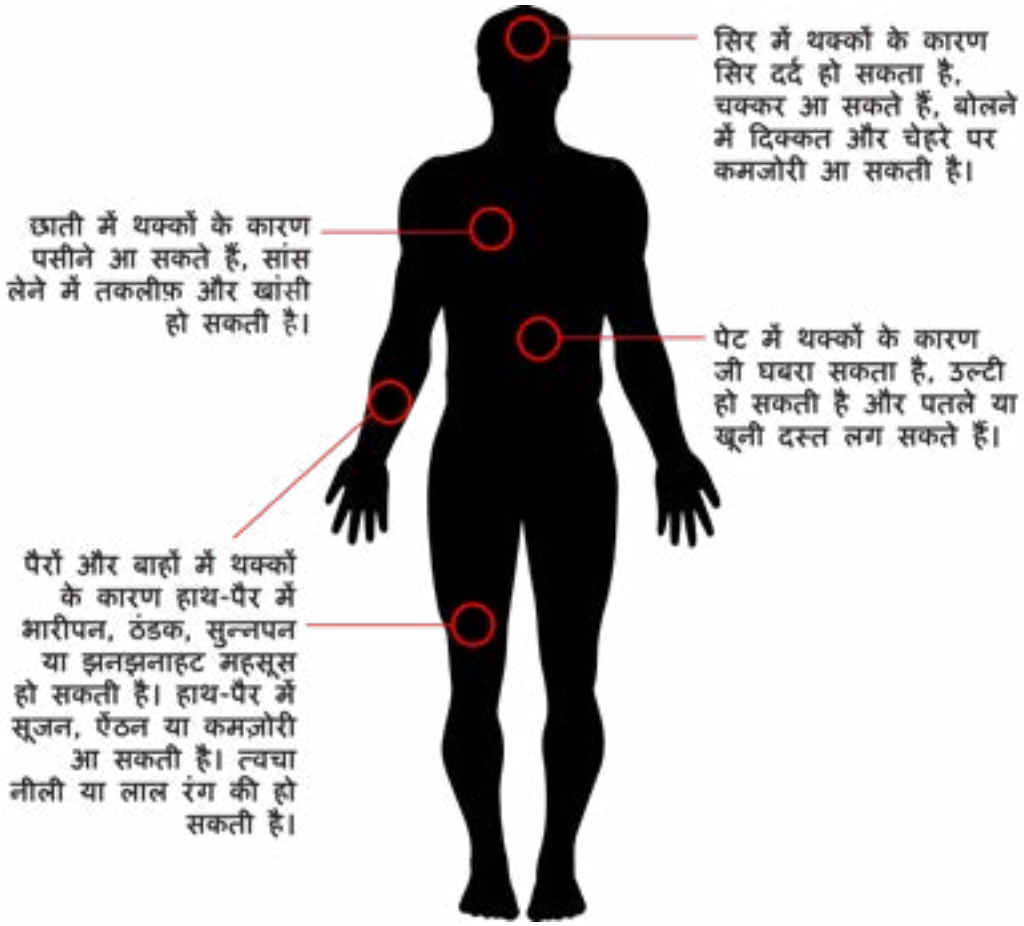
शोध से पता चला है कि एंटीकोएगुलंट्स आमतौर पर खून के थक्कों के उपचार में सहायक होते हैं। लेकिन MPN से पीड़ित लोगों में एंटीकोएगुलंट्स के संबंध में बहुत कम शोध किया गया है या कोई शोध नहीं किया गया है। पता नहीं चला है कि एक एंटीकोएगुलंट दूसरे की तुलना में बेहतर ढंग से काम करता है या नहीं। यह भी अज्ञात है कि एंटीकोएगुलंट की कितने समय तक जरूरत होती है।

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता खून के थक्के की गंभीरता के आधार पर यह तय करेगा कि एंटीकोएगुलंट आपको कितने समय तक लेना होगा। एंटीकोएगुलंट्स के तीन सामान्य प्रकार हैं:

- **लो-मॉलीक्यूलर-वेट हिपेरिन (LMWH)** – दवा आपके शरीर के प्राकृतिक एंटीकोऐगुलेंट के प्रभाव को बढ़ाती है। इसे आपकी त्वचा में इंजेक्ट किया जाता है और इसे घर पर भी लिया जा सकता है।
- **Direct oral anticoagulants** – ये गोलियाँ ऐसे प्रोटीन निष्क्रिय कर देती हैं जो खून जमने में मदद करते हैं। इनमें शामिल हैं - ऐपिक्साबेन (एलिक्विस), बेट्रिक्साबैन (बेवीक्सा), डेबीगैट्रान (प्राडेक्सा), एडोक्साबैन (सवेसा) और रिवरोक्साबैन (ज़ेरेल्टो).
- **विटामिन K ब्लॉकर्स** – इन दवाईयों में वारफ़ेरिन (कौमेडिन, जेन्टोवेन) का सबसे ज्यादा किया जाता है। यह घर पर ली जाने वाली गोली है। वारफ़ेरिन लीवर को विटामिन K का उपयोग करने से रोकती है, जो थक्का बनाने वाले प्रोटीन बनाने के लिए आवश्यक है। वारफ़ेरिन लेते समय, यह मापने के लिए नियमित जाँच आवश्यक होगी कि आपका खून कितनी तेजी से या धीरे जम रहा है।

एंटीकोएगुलंट्स लेने से रक्तस्राव का खतरा बढ़ जाता है। एस्पिरिन लेने या प्लेटलेट्स की संख्या को कम करने वाले

खून के थक्कों के चेतावनी संकेत



उपचार लेने पर यह खतरा बढ़ जाता है। जब आप एंटीकोएगुलंट्स ले रहे हों तो आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता इस उपचार को रोक सकता है। ऐसे लोग एस्पिरिन लेना जारी रख सकते हैं जिनको हृदय संबंधी जोखिम है, लेकिन इसमें स्थिति के आधार पर बदलाव किया सकता है।

प्लेटलेटफेरेसिस

यदि आपके शरीर में अचानक कोई जानलेवा थक्का बन जाए, तो आपको प्लेटलेटफेरेसिस दिया जा सकता है। इस प्रक्रिया में आपका रक्त निकाला जाता है और प्लेटलेट्स निकाली जाती हैं। फिर आपके प्लेटलेट्स निकाले गए खून को आपके शरीर में वापस डाल दिया जाएगा।

प्लेटलेटफेरेसिस बहुत कम किया जाता है, क्योंकि इससे प्लेटलेट्स की संख्या थोड़ी ही कम होती है, वह भी थोड़े समय के लिए। यह ET में तब उपयोगी होता है जब लोगों के साथ जानलेवा रक्तस्राव या थक्के बनने की समस्या होती है या उन पर दवाइयों का कोई असर नहीं होता।

हड्डियों में दर्द

आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता देखेगा कि क्या MPN के कारण हड्डियों में दर्द हो रहा है। ऐसा इसलिए जरूरी होता है क्योंकि MPN के कारण होने वाले हड्डी के दर्द का उपचार जोड़ों के दर्द के उपचार से अलग होता है।

एक MPN के अध्ययन में पाया गया कि रुक्सोलिटिनिब से हड्डी और मांसपेशियों का दर्द स्थिर हो गया। कुछ लोगों में, लोरेटाडिन और नॉन-स्टेरॉयड एंटी-इंफ्लेमेटरी दवाईयों (NSAIDs) से राहत मिल सकती है। रेडियेशन की हल्की खुराक से हड्डियों के दर्द से कुछ समय के लिए राहत मिल सकती है।

सिरदर्द और टिनिटस

यदि आपके सिरदर्द रहता है, तो हो सकता है कि आपके खून का थक्का बन गया हो। इसके अलावा, शरीर द्वारा उत्पन्न ध्वनियाँ, जो दूसरों को नहीं सुनाई देती हैं (टिनिटस), जैसे कान में लगातार तीखी तेज ध्वनि बजना खून के थक्के का लक्षण हो सकता है। यदि आपमें ये लक्षण हैं तो अपने स्वास्थ्य सेवा प्रदाता को बताएं।

सिरदर्द के साथ ही अन्य नाड़ी संबंधी लक्षणों में एस्पिरिन की कम खुराक से राहत मिल सकती है। यदि लक्षण बने रहते हैं, तो दिन में दो बार एस्पिरिन या एंटीप्लेटलेट एजेंट (क्लोपिडोग्रेल) लेने से बेहतर परिणाम मिल सकते हैं। एस्पिरिन एंटीप्लेटलेट एजेंट के साथ ली जा सकती है। एस्पिरिन के साथ NSAID का सेवन सावधानी से और अपने फिजीशियन की जानकारी में करना चाहिए। यदि आप हर रोज एस्पिरिन ले रहे हैं तो हमेशा तत्काल या आपातकालीन देखभाल चिकित्सक को बताएं।

एस्पिरिन के अलावा भी कई विकल्प मौजूद हैं। PV से पीड़ित लोगों को सिरदर्द में फ़्लेबोटॉमी या रुक्सोलिटिनिब से राहत मिल सकती है। सभी MPNs में, साइटोरिडक्शन थेरेपी से सिरदर्द और अन्य नाड़ी संबंधी लक्षण कम हो जाते हैं। माइग्रेन के सिरदर्द को ट्रिप्टेंस या टोपिरामेट से रोका जा सकता है और उपचार भी किया जा सकता है।

खुजली

MPNs से पीड़ित लोगों में खुजली चलना (प्रुराइटस) एक आम समस्या है। यह गंभीर हो सकती है, यहाँ तक कि इससे जीवन बदल सकता है।

खुजली से राहत पाने का पहला तरीका संवेदनशील त्वचा का ध्यान रखना है। इस देखभाल में कम समय तक स्नान करना, हल्के साबुन का उपयोग करना और अपनी त्वचा को नम रखना शामिल है। एंटीहिस्टेमिन्स (सेट्रिज़िन, डिपेनहाइड्रामिन) और टॉपिकल स्टेरॉयड भी मददगार हो सकते हैं।

आवश्यक होने पर, खुजली से राहत पाने के लिए अगला कदम उपचार के फायदों और नुकसान पर आधारित होगा। रुक्सोलिटिनिब से खुजली से राहत मिलती है। सेलेक्टिव सेरोटोनिन रीअपटेक इनहिबिटर्स (SSRIs) और नैरो-बैंड अल्ट्रावॉयलेट B पर प्रारंभिक शोध में आशाजनक परिणाम सामने आए हैं।

आजमाने योग्य अन्य दवाईयों में शामिल हैं - पेगिन्टरफ़ेरॉन अल्फ़ा-2a, गैबापेन्टिन, एप्रेपिटेंट और इम्यूनोसप्रेसेन्ट एजेंट, जैसे साइक्लोस्पोरिन, मिथोट्रेक्सेट, एज़ेथियोप्रिन, माइकोफेनोलेट मोफ़ेटिल या डुपिल्यूमेब।

संक्रमण

मायलोफ़ाइब्रोसिस या इसके उपचार से आपको संक्रमण का खतरा हो सकता है। अपने स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता से पूछें कि आपके लिए कौन से टीके सुरक्षित हैं। यदि आप JAK इन्हिबिटर ले रहे हैं तो वे रिकॉम्बिनेंट (किल्ड) ज़ोस्टर वैक्सीन लिख सकते हैं।

यदि आपके अक्सर संक्रमण हो जाता है, तो आपके स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता इसकी रोकथाम के लिए एंटीबायोटिक दवाईयाँ लिख सकते हैं। यदि आपका न्यूट्रोफिल काउंट कम है, तो आपको एंटीबायोटिक दवाईयों के स्थान पर ग्रैनुलोसाइट कॉलोनी-स्टिम्युलेटिंग फैक्टर (G-CSF) या ग्रैनुलोसाइट-मैक्रोफेज कॉलोनी-स्टिम्युलेटिंग फैक्टर (GM-CSF) दिया जा सकता है। इन दवाईयों का प्रयोग सावधानीपूर्वक किया जाना चाहिए, क्योंकि हालांकि ऐसा बहुत कम होता है, फिर भी इनसे बढ़ी हुई तिल्ली फट सकती है।

ट्यूमर लाइसिस सिंड्रोम

ट्यूमर लाइसिस सिंड्रोम (TLS) तब होता है, जब मृत कोशिकाओं द्वारा छोड़ा गया अपशिष्ट शरीर से तुरंत बाहर नहीं निकलता। यह अपशिष्ट गुर्दों को नुकसान पहुँचा सकता है और खून में गंभीर इलेक्ट्रोलाइट गड़बड़ी पैदा कर सकता है। TLS जानलेवा हो सकता है।

इंडक्शन कीमोथेरेपी से TLS हो सकता है। इंडक्शन कीमोथेरेपी उन्नत मायलोफ़ाइब्रोसिस या एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML) का उपचार है। इस उपचार से बहुत सी कैंसर कोशिकाएं नष्ट हो जाती हैं और इससे अपशिष्ट बहुत अधिक माषा में और जल्दी-जल्दी उत्पन्न होने लगता है।

कीमोथेरेपी के दौरान अधिक मात्रा में तरल पदार्थ लेकर TLS को रोका जा सकता है। तरल पदार्थ कोशिकाओं द्वारा जनित अपशिष्ट को साफ़ करने में मदद कर सकते हैं। एलोप्यूरिनॉल या रेसब्यूरीकेस से यूरिक एसिड को कम करना एक अन्य विकल्प है। यदि आपके यूरिक एसिड की मात्रा अधिक है या इससे आपके गुर्दे प्रभावित हो रहे हैं तो प्रथम उपचार के रूप में रेसब्यूरीकेस दिया जा सकता है।

आयरन ओवरलोड

आयरन ओवरलोड आपके शरीर में आयरन की बहुत अधिक मात्रा के लिए उपयोग किए जाने वाला शब्द है। यह तब हो सकता है जब आपके लाल रक्त कोशिका ट्रांसफ़्यूजन कई बार हुए हों। आयरन केलेशन एक प्रकार की दवा है जो आपके शरीर से अतिरिक्त आयरन को निकाल देती है। कभी-कभी यह कम जोखिम वाले मायलोफ़ाइब्रोसिस के लिए एक विकल्प होती है। यदि आपके 20 से अधिक बार आयरन ट्रांसफ़्यूजन हो चुके हैं या आपके खून में फेरिटिन का स्तर 2500 ng/mL से अधिक है, तो आपका स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता आयरन केलेशन लिख सकता है।

सहायक देखभाल के लिए दिशानिर्देश

NCCN Guidelines for Patients **के पुस्तकालय में सहायक देखभाल पर कई पुस्तकें मौजूद हैं। ये पुस्तकें कई कैंसरों के सामान्य शारीरिक और भावनात्मक प्रभावों के उपचार पर केंद्रित हैं। एक पुस्तक स्वस्थ जीवनशैली के बारे में है तथा उसमें व्यायाम, भोजन, पूरक आहार और टीकों के बारे में सुझाव साझा किए गए हैं।**

सहायक देखभाल के लिए दिशानिर्देश

तकलीफ

कैंसर से पीड़ित प्रत्येक व्यक्ति को कभी न कभी तकलीफ होती है। चिंतित, उदास, असहाय या क्रोधित होना सामान्य है। तनाव बहुत गंभीर हो सकता है और आपके जीने के तरीके को प्रभावित कर सकता है।

थकान

कैंसर से संबंधित थकान, सक्रिय या लंबे दिन के बाद होने वाली सामान्य थकान नहीं होती। यह ऊर्जा की कमी है जो तकलीफदेह होती है, सामान्य आराम या नींद से ठीक नहीं होती और जीवन को अस्त-व्यस्त कर देती है।

प्रशामक देखभाल

प्रशामक देखभाल, कैंसर सहित अन्य गंभीर रोगों से पीड़ित लोगों के लिए स्वास्थ्य देखभाल का एक नजरिया है। इसका उद्देश्य कैंसर के लक्षणों और तनाव से राहत देना होता है।

जी घबराना और उल्टी होना

कीमोथेरेपी से मतली और उल्टी हो सकती है। मतली उस एहसास को कहते है, जिसमें लगता है कि उल्टी होने वाली है। उल्टी करने पर आपके पेट में जो भी हो, वह सब तेजी से बाहर आ जाता है।

ग्राफ़्ट-वर्सेज-होस्ट डिजीज़

एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट का एक दुष्प्रभाव ग्राफ़्ट-वर्सेज-होस्ट डिजीज़ है। यह दुष्प्रभाव डोनर सेल्स द्वारा आपकी स्वस्थ कोशिकाओं पर आक्रमण करने के कारण होता है।

विलंबित और दीर्घकालिक प्रभाव

कैंसर और उसके उपचार के कारण दीर्घकालिक और विलंबित प्रभाव हो सकते हैं। दीर्घकालिक प्रभाव उपचार के दौरान शुरू होते हैं और उपचार के बाद भी बने रहते हैं। ऐसा बहुत कम होता है कि उपचार खत्म होने के काफी बाद प्रभाव दिखने शुरू होते हैं। विलंबित और दीर्घकालिक प्रभावों में थकान, नींद कम आना, दर्द और अवसाद शामिल हैं।

स्वस्थ जीवनशैली

एक स्वस्थ जीवनशैली शुरू करना या बनाए रखना महत्वपूर्ण होता है। स्वस्थ जीवनशैली से बीमारियों को रोकने और स्वास्थ्य को बेहतर बनाने में मदद मिल सकती है। शामिल विषयों में शारीरिक गतिविधि, भोजन और टीकाकरण शामिल हैं.

NCCN Guidelines for Patients की पूरी लाइब्रेरी
NCCN.org/patientguidelines पर उपलब्ध है

मुख्य बिंदु

- सहायक देखभाल जीवन की गुणवत्ता में सुधार करने वाली स्वास्थ्य देखभाल है। इससे लक्षणों से राहत और अन्य आवश्यकताओं में मदद मिलती है।
- PV और ET की तुलना में मायलोफ़ाइब्रोसिस में रक्तस्राव होना सबसे आम है। रक्तस्राव के कारण को लक्षित करने के लिए MPN के प्रकारों के अनुसार उपचार के विकल्प अलग-अलग होते हैं।
- खून के थक्के PV और ET के उपचार के केंद्र हैं, लेकिन ये माइलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित लोगों में भी होते हैं। इनका उपचार एंएंटीकोएगुलंट्स और एंटीप्लेटलेट दवाईयों से किया जाता है।
- हड्डियों में दर्द, सिरदर्द, टिनिटस और खुजली सभी MPNs में होते हैं और जीवनशैली को बुरी तरह प्रभावित करते हैं। MPN से पीड़ित लोगों में इन लक्षणों का बेहतरीन उपचार ढूंढने के लिए और अधिक शोध की आवश्यकता है।
- मायलोफ़ाइब्रोसिस से पीड़ित लोगों में बार-बार संक्रमण, ट्यूमर लाइसिस सिंड्रोम हो सकता है और आयरन की मात्रा बढ़ सकती है। संक्रमण से बचाव के लिए टीकाकरण आपकी सबसे अच्छी सुरक्षा हो सकती है। कोशिका अपशिष्ट को साफ़ करने वाले तरल पदार्थ TLS को रोक सकते हैं। आयरन केलेशन आयरन के उच्च स्तर का उपचार है।
- NCCN Guidelines for Patients के पुस्तकालय में सहायक देखभाल पर पुस्तकें मौजूद हैं। ये पुस्तकें कैंसर और उसके उपचार के सामान्य प्रभावों पर केंद्रित हैं, जैसे तकलीफ, थकान, मतली और उल्टी होना, और नींद कम आना।

"MPN निदान के साथ जीना चुनौतीपूर्ण हो सकता है। यह जीवन को निर्धारित करने वाली स्थिति नहीं बल्कि जीवन को बदलने वाला अनुभव होता है। इसके लिए थकान और दर्द जैसे शारीरिक लक्षणों को समझना और उन पर काबू पाना आवश्यक है, साथ ही किसी गंभीर रोग के साथ जीने के भावनात्मक प्रभाव को भी समझना आवश्यक है।"

7
उपचार संबंधी निर्णय लेना

58 यह आपकी पसंद है

59 पूछने के लिए प्रश्न

66 संसाधन

यह ज़रूरी है कि आप अपने चुने गए कैंसर उपचार के साथ सहज रहें। यह चयन आपकी देखभाल टीम के साथ एक खुली और ईमानदार बातचीत के साथ शुरू होता है।

यह आपकी पसंद है

साझा निर्णय लेने पक, आप और आपकी देखभाल टीम जानकारी साझा करती हैं, विकल्पों पर चर्चा करती हैं, और उपचार योजना पर सहमत होती है. इसकी शुरूआत आपके और आपकी टीम के बीच खुली और ईमानदार बातचीत से होती है।

उपचार संबंधी निर्णय बहुत ही निजी होते हैं। हो सकता है कि आपके लिए जो जरूरी है, वह दूसरे व्यक्ति के लिए जरूरी न हो। ये बातें आपके निर्णय लेने में भूमिका निभा सकती हैं:

- आपको क्या चाहिए और अन्य लोगों की जरूरतों से वह कैसे अलग हो सकता है
- आपके धार्मिक और आध्यात्मिक विश्वास
- विशिष्ट उपचारों के बारे में आपकी भावनाएं
- दर्द या दुष्प्रभावों के बारे में आपकी भावनाएं
- उपचार, उपचार केंद्रों तक यात्रा करने की लागत और स्कूल या काम पर जाने में लगने वाला समय
- जीवन की गुणवत्ता और जीवनकाल
- आप कितने सक्रिय हैं और कौन सी गतिविधियाँ आपके लिए जरूरी हैं

सोचें कि उपचार से आपकी क्या अपेक्षाएं हैं। विशिष्ट उपचारों और प्रक्रियाओं के जोखिम और लाभ के बारे में खुलकर चर्चा करें। विकल्पों पर विचार करें और अपनी देखभाल टीम के साथ चिंताएं साझा करें। यदि आप अपनी टीम के साथ संबंध बनाने के लिए समय निकालते हैं, तो इससे आप विकल्पों पर विचार करते समय और उपचार संबंधी निर्णय लेते समय समर्थित महसूस करेंगे।

दूसरी राय

उपचार जल्द से जल्द शुरू करने की चाह रखना पूरी तरह से सामान्य है। जबकि कैंसर को नजरअंदाज नहीं किया जाना चाहिए, फिर भी किसी दूसरे देखभाल प्रदाता से अपने जाँच परिणामों की समीक्षा करवाने और एक उपचार योजना का सुझाव लेने के लिए समय होता है। इसे ही दूसरी राय लेना कहते हैं और कैंसर देखभाल का यह सामान्य हिस्सा है। यहाँ तक कि चिकित्सक भी दूसरी राय लेते हैं!

तैयारी के लिए आप यह सब कर सकते हैं:

- अपनी बीमा कंपनी से दूतीय राय के नियमों के बारे में जानें। हो सकता है कि जो प्रदाता आपके बीमा प्लान का हिस्सा न हों, उनसे परामर्श लेने पर आपको जेब से अधिक खर्च करना पड़े।
- आपकी जिस प्रदाता से दूसरी राय लेने की इच्छा है, उन्हें अपने सभी रिकॉर्ड की कॉपी भेजने की योजना बनाएं।

सहायता समूह

कैंसरग्रस्त अनेक लोगों को सहायता समूह काफी उपयोगी लगते हैं। सहायता समूहों में अक्सर अलग-अलग चरण के उपचार वाले लोग शामिल होते हैं। हो सकता है कि कुछ लोगों का निदान अभी-अभी हुआ हो, जबकि अन्य लोगों की चिकित्सा पूरी हो चुकी हो। यदि अस्पताल या समुदाय में कैंसरग्रस्त लोगों के लिए सहायता समूह नहीं है, तो इस पुस्तक में सूचीबद्ध वेबसाइटों पर जाएँ।

पूछने के लिए प्रश्न

अपनी देखभाल टीम से पूछने योग्य संभावित प्रश्नों की सूची निम्नलिखित पृष्ठों पर दी गई है. इनका उपयोग निःसंकोच करें या अपने खुद के प्रश्न पूछें।

कैंसर की जाँच से संबंधित प्रश्न

1. मुझे कौन जी जाँचें करवानी होंगी? यदि मुझे बायोप्सी करवानी पड़े तो इसमें क्या शामिल होगा?
2. क्या जाँच करवाने में कोई जोखिम होता है?
3. क्या मुझे जाँच की तैयारी के लिए कुछ करने की जरूरत होगी?
4. क्या मुझे अपॉइंटमेंट्स पर किसी को अपने साथ लाना चाहिए?
5. जाँच के लिए मुझे कहाँ जाना होगा और इनमें कितना समय लगेगा?
6. यदि किसी जाँच से मुझे कष्ट होता है, मुझे सहज रखने के लिए आप क्या करेंगे?
7. मुझे परिणाम कब मिल जाएँगे और मुझे उनके बारे में कौन समझाएगा?
8. मुझे पैथोलॉजी रिपोर्ट और अन्य जाँच परिणामों की कॉपी कैसे मिल सकती है?
9. क्या मेरे जाँच परिणामों के लिए कोई ऑनलाइन पोर्टल है?

MPN से संबंधित प्रश्न

1. मुझे कौन सा MPN है?
2. क्या यह MPN तेजी से बढ़ने वाला है या धीमी गति से बढ़ने वाला है?
3. MPN की संभावित जटिलताएं क्या हैं?
4. मुझे MPN विशेषज्ञ कैसे मिलेगा?
5. उपचार के लक्ष्य क्या हैं?
6. इसकी कितनी संभावना है कि MPN मायलोफ़ाइब्रोसिस या ल्यूकेमिया बन जाएगा?
7. वे कौन से लक्षण और संकेत हैं जिनसे पता चलता है कि MPN में बदलाव हो रहा है?

उपचार विकल्पों से संबंधित प्रश्न

1. मेरे उपचार विकल्प क्या हैं?
2. यदि मैं कुछ न करूँ तो क्या होगा?
3. NCCN द्वारा सुझाए गए विकल्पों के अलावा क्या आप कोई अन्य विकल्प सुझा रहे हैं? यदि हाँ, तो क्यों?
4. मेरी आयु, लिंग, सकल स्वास्थ्य और अन्य कारक किस प्रकार मेरे विकल्पों को प्रभावित करेंगे?
5. यदि मैं गर्भवती हूँ या गर्भवती होने की योजना बना रही हूँ, तो क्या होगा?
6. क्या कोई विकल्प उपचार या दीर्घकालिक कैंसर नियंत्रण की पेशकश करता है?
7. मुझे दूसरी राय कैसे मिलेगी?
8. उपचार के बारे में निर्णय लेने के लिए मेरे पास कितना समय है और क्या कोई सामाजिक कार्यकर्ता या कोई ऐसा व्यक्ति है, जो निर्णय लेने में मेरी मदद करे?
9. यदि MPN बढ़ता है तो मेरे पास क्या विकल्प हैं?

नैदानिक परीक्षणों से संबंधित प्रश्न

1. क्या आप सलाह देते हैं कि मैं उपचार के लिए नैदानिक परीक्षण पर विचार करूँ?
2. मैं ऐसे नैदानिक परीक्षण कैसे ढूंढूं जिनमें मैं भाग ले सकूं?
3. नैदानिक परीक्षण में उपयोग की जाने वाली अध्ययन दवा कौन सी है और क्या यह सभी को दी जाएगी?
4. क्या अध्ययन दवा का उपयोग किसी अन्य प्रकार के कैंसर के लिए किया गया है?
5. इस दवा के जोखिम और लाभ क्या हैं?
6. मुझे किन दुष्परिणामों की अपेक्षा करनी चाहिए और उनका प्रबंधन कैसे किया जाएगा?
7. मैं इस नैदानिक परीक्षण में कितने समय तक रहूँगा(गी)?
8. यदि यह उपचार काम नहीं करता है, तो क्या मुझे कोई दूसरा उपचार मिल सकता है?
9. आपको कैसे पता चलेगा कि उपचार काम कर रहा है?
10. क्या नैदानिक परीक्षण के लिए मुझे खर्च करना होगा?

क्या अपेक्षा करें, इससे संबंधित प्रश्न

1. क्या यह अस्पताल या कैंसर केंद्र मेरे लिए बेहतरीन उपचार प्रस्तुत करता है?
2. क्या मेरे पास विकल्प है कि मैं उपचार कब शुरू करूं?
3. उपचार कितने समय तक चलेगा?
4. अनुशंसित उपचार उन दवाईयों के साथ किस तरह काम कर सकता है जो मैं पहले से ले रहा/रही हूँ?
5. यदि उपचार शुरू होने के बाद मुझे अपने उपचार के बारे में कुछ पूछना हो तो मुझे किससे संपर्क करना चाहिए?
6. यदि ऑफिस बंद हो तो मुझे प्रश्नों या चिंताओं के लिए किससे संपर्क करना चाहिए?
7. आपको कैसे पता चलेगा कि उपचार काम कर रहा है?
8. कैंसर के बिगड़ने की संभावना कितनी है?
9. उपचार के बाद कौन सी फ़ॉलो-अप देखभाल की जरूरत होगी?

दुष्परिणामों से संबंधित प्रश्न

1. उपचार की संभावित जटिलताएं और दुष्प्रभाव क्या हैं?
2. क्या कैंसर अपने आप में कोई दुष्परिणाम उत्पन्न करता है?
3. कौन से दुष्परिणाम सबसे आम हैं और वे आमतौर पर कब तक चलते हैं?
4. कौन से दुष्परिणाम गंभीर या जानलेवा होते हैं?
5. क्या इनमें से कोई दीर्घकालिक या स्थायी दुष्प्रभाव हैं?
6. मैं कौन से लक्षणों को तुरंत रिपोर्ट करूं और मैं किससे संपर्क करूं?
7. उपचार के दुष्परिणामों को रोकने या उनसे राहत पाने के लिए क्या किया जा सकता है?
8. क्या कोई दवा दुष्परिणामों को और बिगाड़ सकती है?
9. क्या किसी दुष्प्रभाव की गंभीरता समय के साथ कम या अधिक हो जाती है?
10. यदि कोई गंभीर दुष्परिणाम होता है, तो क्या आप उपचार को रोक देंगे या बदलेंगे?

संसाधनों और सहायता से संबंधित प्रश्न

1. आवास, भोजन और अन्य बुनियादी जरूरतों के संबंध में मैं किससे बात करूं?
2. परिवहन, बच्चों की देखभाल और घरेलू देखभाल के लिए क्या सहायता उपलब्ध है?
3. मुझे कौन बता सकता है कि स्वास्थ्य बीमा के लिए मेरे पास क्या विकल्प हैं और बीमा कवरेज के लिए आवेदन करने में मेरी मदद कौन कर सकता है?
4. अपने उपचार के लिए मुझे कितना भुगतान करना होगा? दवाइयों और दूसरे उपचार के भुगतान के लिए क्या सहायता उपलब्ध है?
5. काम या स्कूल से संबंधित चिंताओं में मेरी मदद कौन कर सकता है?
6. मैं दूसरों से कैसे जुड़ सकता/सकती हूँ और एक सपोर्ट सिस्टम कैसे बना सकता/सकती हूँ?
7. यदि मैं घर, कार्यस्थल या अपने पड़ोस में सुरक्षित महसूस नहीं करता/करती हूँ तो मुझे किससे संपर्क करना चाहिए?

संसाधन

AnCan Foundation
ancan.org

Be The Match
BeTheMatch.org/one-on-one

CancerCare
cancercare.org

Imerman Angels
imermanangels.org

MPN Cancer Connection
mpncancerconnection.org

MPN Research Foundation
mpnrf.org

National Coalition for Cancer Survivorship
canceradvocacy.org

The Leukemia & Lymphoma Society (LLS)
LLS.org/PatientSupport

Triage Cancer
triagecancer.org

हम आपका फ़ीडबैक चाहते हैं!

हमारा लक्ष्य कैंसर पर उपयोगी और आसानी से समझ में आने वाली जानकारी प्रदान करना है।

इस सर्वेक्षण में भाग लेकर हमें यह बताएं कि हमने क्या सही किया है और हम क्या बेहतर कर सकते हैं।

NCCN.org/patients/feedback

मुख्य शब्द

BCR-ABL1
एक असामान्य जीन जो क्रोनिक मायलॉइड ल्यूकेमिया की पहचान है।

CMV
साइटोमेगालोवायरस

DIPSS
डायनेमिक इंटरनेशनल प्रोग्नोस्टिक स्कोरिंग सिस्टम

G-CSF
ग्रैनुलोसाइट कॉलोनी-स्टिम्युलेटिंग फैक्टर

GM-CSF
ग्रैनुलोसाइट-मैक्रोफेज कॉलोनी-स्टिम्युलेटिंग फैक्टर

IPSET-थ्रॉम्बोसिस
इंटरनेशनल प्रोग्नोस्टिक स्कोर ऑफ थ्रॉम्बोसिस

LMWH
लो-मॉलीक्यूलर-वेट हिपेरिन

MDS
मायलोडिस्प्लास्टिक सिंड्रोम

MIPPS
म्यूटेशन-एनहेंस्ड इंटरनेशनल प्रोग्नोस्टिक स्कोर सिस्टम

MPN-SAF TSS
MPN सिम्पटम असेसमेंट फॉर्म टोटल सिम्पटम स्कोर

MYSEC-PM
मायलोफ़ाइब्रोसिस सेकंडरी टू PV एंड ET-प्रोग्नोस्टिक मॉडल

NGS
नेक्स्ट जनरेशन सीक्वेंसिंग

NOS
जब तक कि अन्यथा निर्दिष्ट न हो

NSAID
नॉन-स्टेरॉयड एंटी-इंफ्लेमेटरी ड्रग

SM-AHN
संबंधित हेमेटोलॉजिक नियोप्लाज्म के साथ सिस्टेमिक मैस्टोसाइटोसिस

SSRI
सेलेक्टिव सेरोटोनिन रीअपटेक इनहिबिटर

अस्थि मज्जा
हड्डियों के अंदर एक नरम, स्पंजी पदार्थ जहाँ अधिकांश रक्त कोशिकाएं बनती हैं।

अस्थि मज्जा की बायोप्सी
रोग की जांच के लिए ठोस हड्डी और अस्थि मज्जा की थोड़ी सी मात्रा निकालना।

आयरन
नये लाल रक्त कोशिकाएं बनाने के लिए आवश्यक खनिज।

एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML)
युवा श्वेत रक्त कोशिकाओं का ब्लड कैंसर, जिन्हें माइलोब्लास्ट्स कहते हैं

एंटीकोऐगुलेंट
एक उपचार जिससे खून के थक्के बनने की प्रक्रिया धीमी हो जाती है।

एनीमिया
स्वस्थ लाल रक्त कोशिकाएं कम होना, जिससे ऊतकों को पर्याप्त ऑक्सीजन नहीं मिल पाती।

एम्बोलस
खून का थक्का जो किसी आधार से नहीं जुड़ा होता है और रक्तप्रवाह में बहता रहता है।

एरिथ्रोपोइटिन (EPO)
गुर्दो द्वारा बनाया गया एक हार्मोन।

एरिथ्रोपोएसिस-स्टिम्यूलेटिंग एजेंट
एक दवा जो अस्थि मज्जा की अधिक लाल रक्त कोशिकाएं बनाने में मदद करती है।

एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट (HCT)
कैंसर का एक उपचार जिसमें रक्त स्टेम कोशिकाओं को डोनर स्टेम कोशिकाओं से बदल दिया जाता है, जिनसे एक नया, स्वस्थ अस्थि मज्जा बनता है।

ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइथीमिया (ET)
ब्लड स्टेम कोशिकाओं का कैंसर, जिसमें बहुत अधिक प्लेटलेट्स बनने लगती हैं। इसे ऐसेंशियल थ्रोम्बोसाइटोसिस भी कहते हैं।

कम्प्लीट ब्लड काउंट (CBC)
किसी नमूने में रक्त कोशिकाओं की संख्या की जाँच।

कैरियोटाइप
एक जाँच जिसमें कोशिका के गुणसूत्रों की जाँच करने के लिए माइक्रोस्कोप का उपयोग किया जाता है।

कॉएगुलेशन टेस्ट
उन प्रोटीनों की जाँच, जिनसे खून के थक्के बनथे हैं।

क्रोनिक मायलॉइड ल्यूकेमिया (CML)
एक ब्लड कैंसर, जिससे ग्रैन्यूलोसाइट्स नामक श्वेत रक्त कोशिकाएं बहुत अधिक मात्रा में बनने लगती हैं।

खून का थक्का
खून का जैल जैसा पिंड। इसे थ्रॉम्बस भी कहते हैं।

गुणसूत्र
कोशिकाओं के भीतर एक लंबी लेकिन कसी हुई कुंडलित संरचना, जिसमें कोशिका के व्यवहार के लिए कोडित निर्देश होते हैं।

ग्राफ़्ट-वर्सेज-होस्ट डिजीज़ (GVHD)
किसी डोनर से प्राप्त ब्लड स्टेम कोशिकाओं द्वारा सामान्य कोशिकाओं को नुकसान पहुँचाना।

ग्रेन्यूलोसाइट
श्वेत रक्त कोशिका का एक प्रकार।

चिकित्सा इतिहास
आपकी सभी स्वास्थ्य घटनाओं और दवाईयों की एक रिपोर्ट।

जीन
कोशिकाओं के भीतर कोडित निर्देशों का एक समूह जो कोशिका व्यवहार को नियंत्रित करता है।

जोखिम स्तरीकरण
प्रमाणित भविष्यवक्ताओं के आधार पर किसी घटना की संभावना का आकलन।

टिनिटस
शरीर द्वारा उत्पन्न ध्वनियाँ जो दूसरों को नहीं सुनाई देती, जैसे लगातार तीखी तेज ध्वनि बजना।

ट्यूमर लाइसिस सिंड्रोम (TLS)
एक स्वास्थ्य स्थिति, जो अनेक कैंसर कोशिकाओं के तेजी से नष्ट होने के कारण उत्पन्न होती है।

डायबिटीज़
एक रोग जिसमें ब्लड शुगर का स्तर बढ़ जाता है।

डिफ़रेंशियल
खून के नमूने में विभिन्न प्रकार की श्वेत रक्त कोशिकाओं का माप।

तिल्ली
आपके पेट में बाईं ओर स्थित एक छोटा सा अंग, जो प्रतिरक्षा तंत्र का हिस्सा होता है

थकान
पर्याप्त नींद आने के बाद भी अत्यधिक थकान महसूस होना, जिससे काम करने की क्षमता सीमित हो जाती है।

थ्रॉम्बोसिस
खून के थक्के के कारण रक्त वाहिकाओं के रक्त प्रवाह में अवरोध।

धमनी
एक रक्त वाहिका जो खून को दिल से शरीर के बाकी हिस्सों में ले जाती है।

नस
एक रक्त वाहिका जोखून को दिल की ओर वापस ले जाती है।

निदान
जाँच के आधार पर बीमारी की पहचान।

नैदानिक परीक्षण
किसी जाँच या उपचार पर उसकी सुरक्षा या प्रभावकारिता आकलन करने के लिए शोध।

पेरिफरल स्मीयर
माइक्रोस्कोप का उपयोग करते हुए खून की बूंद का अध्ययन।

पेरेस्थीसिया
शरीर में जलन या चुभन का अहसास होना।

पैथोलॉजिस्ट
एक चिकित्सक जो रोग का पता लगाने के लिए कोशिकाओं और ऊतकों की जाँच करने में विशेषज्ञ होता है।

पोलीसाइथीमिया वेरा (PV)
रक्त बनाने वाली कोशिकाओं का कैंसर, जिसमें लाल रक्त कोशिकाओं की संख्या बहुत अधिक हो जाती है।

पोस्ट-ET मायलोफ़ाइब्रोसिस
अस्थि मज्जा में घाव के साथ उन्नत एसेंशियल थ्रोम्बोसाइटेमिया।

पोस्ट-PV मायलोफ़ाइब्रोसिस
अस्थि मज्जा में घाव के साथ उन्नत पोलीसाइथीमिया वेरा।

प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस (PMF)
अस्थि मज्जा में घाव होना, जिसका कारण अस्थि मज्जा की अन्य समस्याएं नहीं होती।

प्री-PMF
प्रीफाइब्रोटिक प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस

प्रुराइटस
खुजली वाली त्वचा।

प्रोग्रेशन
कैंसर का गंभीर होना।

प्लेटलेट
एक प्रकार की रक्त कोशिका जो रक्तस्राव को नियंत्रित करने में मदद करती है। इसे थ्रॉम्बोसाइट भी कहा जाता है।

प्लेटलेटफेरेसिस
एक प्रक्रिया जिसमें खून निकाला जाता है, प्लेटलेट्स को हटाया जाता है और फिर परिवर्तित खून को आपके शरीर में वापस भेज दिया जाता है।

फाइब्रोसिस
ऊतकों में सहायक तंतुओं के घाव बनना।

फ़्लेबोटॉमी
खून निकालना।

फ्लोरोसेंस इन सीटू हाइब्रिडाइजेशन (FISH)
एक प्रयोगशाला जांच, जिसमें कोशिका के जीन और गुणसूत्रों में असामान्य परिवर्तन देखने के लिए विशेष रंगों का उपयोग किया जाता है।

बायोमार्कर जाँच
आपके स्वास्थ्य का आकलन करने के लिए आपके शरीर में मॉलीक्यूल की प्रयोगशाला जाँच।

बोन मैरो एस्पिरेशन
रोग की जाँच के लिए अस्थि मज्जा के तरल की थोड़ी सी मात्रा निकालना।

ब्लड स्मियर
एक जाँच जिसमें रक्त कोशिकाओं की विशेषताओं का पता लगाने के लिए खून की एक बूंद को माइक्रोस्कोप से देखा जाता है।

ब्लास्ट
रक्त कोशिका का शुरूआती रूप, जो परिपक्व रक्त कोशिका की तरह काम करने में असमर्थ होता है।

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म (MPN)
रक्त बनाने वाली कोशिकाओं का एक कैंसर, जिसमें रक्त कोशिकाओं की संख्या बढ़ जाती है या अस्थि मज्जा में घाव हो जाते हैं।

मेगाकेरियोसाइट
एक अस्थि मज्जा कोशिका, जो खून का थक्का बनाने वाली प्लेटलेट्स बनाती है।

मॉलीक्यूलर जाँच
कोशिकाओं में मौजूद असामान्य जीन की प्रयोगशाला जाँच।

म्यूटेशन
कोशिकाओं (जीन) में मौजूद कोडित निर्देशों का एक असामान्य समूह।

यूरिक एसिड
अधिकांश कोशिकाओं में मौजूद एक रसायन।

रिवर्स ट्रांसक्रिप्शन पॉलीमरेज़ चैन रिएक्शन (RT-PCR)
एक प्रयोगशाला जाँच, जिससे कैंसर मार्कर का पता लगाता है, भले ही वह कुछ कोशिकाओं में ही क्यों न हो।

रोग का निदान
जाँचों के आधार पर रोग का संभावित स्तर और परिणाम।

लीवर फंक्शन टेस्ट (LFTs)
लीवर द्वारा बनाए गए या संसाधित रसायनों को मापने के लिए की जाने वाली जाँच।

लैक्टेट डिहाइड्रोजिनेज़ (LDH)
एक प्रोटीन जो कोशिकाओं में ऊर्जा बनाने में मदद करता है।

ल्यूकोसाइट
श्वेत रक्त कोशिका का एक प्रकार।

वेनस थ्रॉम्बोएम्बोलिज़्म (VTE)
गहरी नस में बना खून का थक्का, जो फेफड़े की धमनी में फंस गया हो सकता है।

वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम (VWS)
रक्त विकार, जिसमें खून का थक्का नहीं बनता।

व्यापक मेटाबोलिक पैनल
आपके खून में 14 रसायनों की जाँच।

शारीरिक परीक्षण
रोग के संकेतों का पता लगाने के लिए स्वास्थ्य विशेषज्ञ द्वारा शरीर की समीक्षा।

संतुष्टि
पेट भरा होने का अहसास।

सहायक देखभाल
कैंसर से जनित लक्षणों या स्वास्थ्य स्थितियों का उपचार या कैंसर का उपचार।

साइटोकिन
प्रतिरक्षा तंत्र को बढ़ाने या सक्रिय करने वाला एक प्रोटीन।

साइटोजेनेटिक्स
माइक्रोस्कोप का उपयोग करते हुए गुणसूत्रों का अध्ययन।

साइटोरिडक्टिव थेरेपी
एक उपचार जिससे रक्त कोशिकाओं की संख्या कम हो जाती है।

स्प्लेनोमेगली
एक असामान्य रूप से बढ़ी हुई तिल्ली।

स्वाभाविक लक्षण
एक शारीरिक स्थिति, जो किसी रोग का सामान्य प्रभाव है।

हाइपरटेंशन
उच्च रक्तचाप

हाइपरसेल्युलेरिटी
कोशिकाओं की उच्च संख्या।

हिमेटोपोइएटिक स्टेम सेल
एक कोशिका जिससे अन्य सभी प्रकार की रक्त कोशिकाएं बनती हैं। इसे ब्लड स्टेम सेल भी कहते हैं।

हीमोग्लोबिन
लाल रक्त कोशिकाओं में मौजूद एक प्रोटीन, जिसमें ऑक्सीजन होती है।

हेमरेज
शरीर के अंदर या बाहर खून निकलना। इसे रक्तस्राव भी कहते हैं।

हेमेटोक्रिट
खून में मौजूद लाल रक्त कोशिकाओं का प्रतिशत।

हेमेटोलॉजिस्ट
एक स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता, जो रक्त संबंधी रोगों का विशेषज्ञ होता है।

ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन (HLA)
कोशिकाओं की सतह पर मौजूद विशेष प्रोटीन, जो शरीर की अपनी कोशिकाओं और बाहरी कोशिकाओं में अंतर करके पहचानने में मदद करते हैं।

NCCN योगदानकर्ता

यह रोगी मार्गदर्शिका NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) for Myeloproliferative Neoplasms, संस्करण 1.2024 पर आधारित है। इसका रूपांतरण, समीक्षा और प्रकाशन निम्नलिखित लोगों की मदद से किया गया है:

Dorothy A. Shead, MS
Senior Director
Patient Information Operations

Laura J. Hanisch, PsyD
Patient Information Program Manager

Tim Rinehart
Medical Writer

Susan Kidney
Senior Graphic Design Specialist

The NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) for Myeloproliferative Neoplasms, संस्करण 1.2024 निम्नलिखित NCCN पैनल सदस्यों द्वारा बनाइ गई थी:

Aaron T. Gerds, MD, MS/Chair
Case Comprehensive Cancer Center/ University Hospitals Seidman Cancer Center and Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute

Jason Gotlib, MD, MS/Vice-Chair
Stanford Cancer Institute

Peter Abdelmessieh, DO, MSc
Fox Chase Cancer Center

Haris Ali, MD
City of Hope National Medical Center

Mariana Castells, MD, PhD
Adjunct Panel Member
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Andrew Dunbar, MD
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Tracy I. George, MD
Huntsman Cancer Institute at the University of Utah

Steven Green, MD
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Krishna Gundabolu, MBBS
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

Elizabeth Hexner, MD, MS
Abramson Cancer Center at the University of Pennsylvania

Tania Jain, MBBS
The Sidney Kimmel Comprehensive Cancer Center at Johns Hopkins

Catriona Jamieson, MD, PhD
UC San Diego Moores Cancer Center

Paul R. Kaesberg, MD
UC Davis Comprehensive Cancer Center

Andrew T. Kuykendall, MD
Moffitt Cancer Center

Yazan Madanat, MD
UT Southwestern Simmons Comprehensive Cancer Center

Naveen Manchanda, MD
Indiana University Melvin and Bren Simon Comprehensive Cancer Center

Lucia Masarova, MD
The University of Texas MD Anderson Cancer Center

Jori May, MD
O'Neal Comprehensive Cancer Center at UAB

Brandon McMahon, MD
University of Colorado Cancer Center

Sanjay R. Mohan, MD, MSCI
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Kalyan V. Nadiminti, MD
University of Wisconsin Carbone Cancer Center

Stephen Oh, MD, PhD
Siteman Cancer Center at Barnes-Jewish Hospital and Washington University School of Medicine

Jeanne Palmer
Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center

*Anand A. Patel, MD
The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center

Nikolai Podoltsev, MD, PhD
Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital

*Lindsay Rein, MD
Duke Cancer Institute

*Ruth Fein Revell
Patient Advocate

Rachel Salit, MD
Fred Hutchinson Cancer Center

Moshe Talpaz, MD
University of Michigan Rogel Cancer Center

Martha Wadleigh, MD
Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center

Sarah Wall, MD, MPH
The Ohio State University Comprehensive Cancer Center - James Cancer Hospital and Solove Research Institute

NCCN Staff

Mary Anne Bergman
Guidelines Coordinator

Cindy Hochstetler, PhD
Oncology Scientist/Medical Writer

* इन्होंने इस रोगी मार्गदर्शिका की समीक्षा की है। प्रकटीकरण के लिए, NCCN.org/disclosures पर जाएँ।

NCCN Cancer Centers

Abramson Cancer Center
at the University of Pennsylvania
Philadelphia, Pennsylvania
800.789.7366 • pennmedicine.org/cancer

Case Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer Center and
Cleveland Clinic Taussig Cancer Institute
Cleveland, Ohio
UH Seidman Cancer Center
800.641.2422 • uhhospitals.org/services/cancer-services
CC Taussig Cancer Institute
866.223.8100 • my.clevelandclinic.org/departments/cancer
Case CCC
216.844.8797 • case.edu/cancer

City of Hope National Medical Center
Duarte, California
800.826.4673 • cityofhope.org

Dana-Farber/Brigham and Women's Cancer Center |
Mass General Cancer Center
Boston, Massachusetts
877.442.3324 • youhaveus.org
617.726.5130 • massgeneral.org/cancer-center

Duke Cancer Institute
Durham, North Carolina
888.275.3853 • dukecancerinstitute.org

Fox Chase Cancer Center
Philadelphia, Pennsylvania
888.369.2427 • foxchase.org

Fred & Pamela Buffett Cancer Center
Omaha, Nebraska
402.559.5600 • unmc.edu/cancercenter

Fred Hutchinson Cancer Center
Seattle, Washington
206.667.5000 • fredhutch.org

Huntsman Cancer Institute at the University of Utah
Salt Lake City, Utah
800.824.2073 • healthcare.utah.edu/huntsmancancerinstitute

Indiana University Melvin and Bren Simon
Comprehensive Cancer Center
Indianapolis, Indiana
888.600.4822 • www.cancer.iu.edu

Mayo Clinic Comprehensive Cancer Center
Phoenix/Scottsdale, Arizona
Jacksonville, Florida
Rochester, Minnesota
480.301.8000 • Arizona
904.953.0853 • Florida
507.538.3270 • Minnesota
mayoclinic.org/cancercenter

Memorial Sloan Kettering Cancer Center
New York, New York
800.525.2225 • mskcc.org

Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida
888.663.3488 • moffitt.org

O'Neal Comprehensive Cancer Center at UAB
Birmingham, Alabama
800.822.0933 • uab.edu/onealcancercenter

Robert H. Lurie Comprehensive Cancer Center
of Northwestern University
Chicago, Illinois
866.587.4322 • cancer.northwestern.edu

Roswell Park Comprehensive Cancer Center
Buffalo, New York
877.275.7724 • roswellpark.org

Siteman Cancer Center at Barnes-Jewish Hospital
and Washington University School of Medicine
St. Louis, Missouri
800.600.3606 • siteman.wustl.edu

St. Jude Children's Research Hospital/
The University of Tennessee Health Science Center
Memphis, Tennessee
866.278.5833 • stjude.org
901.448.5500 • uthsc.edu

Stanford Cancer Institute
Stanford, California
877.668.7535 • cancer.stanford.edu

The Ohio State University Comprehensive Cancer Center
-
James Cancer Hospital and Solove Research Institute
Columbus, Ohio
800.293.5066 • cancer.osu.edu

The Sidney Kimmel Comprehensive
Cancer Center at Johns Hopkins
Baltimore, Maryland
410.955.8964
www.hopkinskimmelcancercenter.org

The UChicago Medicine Comprehensive Cancer Center
Chicago, Illinois
773.702.1000 • uchicagomedicine.org/cancer

The University of Texas MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
844.269.5922 • mdanderson.org

UC Davis Comprehensive Cancer Center
Sacramento, California
916.734.5959 • 800.770.9261
health.ucdavis.edu/cancer

UC San Diego Moores Cancer Center
La Jolla, California
858.822.6100 • cancer.ucsd.edu

UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center
Los Angeles, California
310.825.5268 • uclahealth.org/cancer

UCSF Helen Diller Family
Comprehensive Cancer Center
San Francisco, California
800.689.8273 • cancer.ucsf.edu

University of Colorado Cancer Center
Aurora, Colorado
720.848.0300 • coloradocancercenter.org

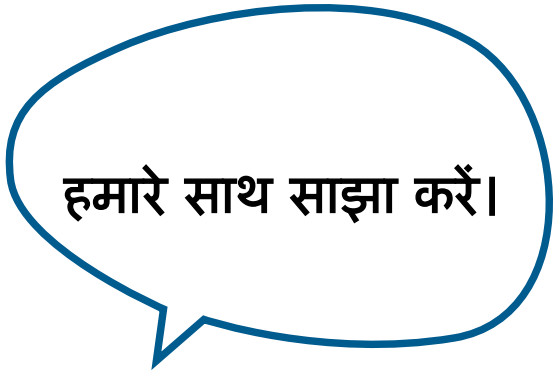
University of Michigan Rogel Cancer Center
Ann Arbor, Michigan
800.865.1125 • rogelcancercenter.org

University of Wisconsin Carbone Cancer Center
Madison, Wisconsin
608.265.1700 • uwhealth.org/cancer

UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center
Dallas, Texas
214.648.3111 • utsouthwestern.edu/simmons

Vanderbilt-Ingram Cancer Center
Nashville, Tennessee
877.936.8422 • vicc.org

Yale Cancer Center/Smilow Cancer Hospital
New Haven, Connecticut
855.4.SMILOW • yalecancercenter.org



**हमारे सर्वेक्षण में भाग लें,
और NCCN Guidelines for Patients
को सभी के लिए बेहतर बनाने में मदद करें!**

NCCN.org/patients/comments

विवरण

सूची

CALR 11, 15–17, 19

JAK2 11, 15–17, 27–28

JAK इन्हिबिटर 30, 40–45, 47, 54

MPL 11, 15–17

NCCN Cancer Centers 73–74

NCCN योगदानकर्ता 72

एक्यूट मायलॉइड ल्यूकेमिया (AML) 5, 8, 35, 44–45, 54

एक्वायर्ड वॉन विलब्रेंड सिंड्रोम (aVWS) 14, 29, 51

एंटीकोऐगुलेंट 31–32, 51–52

एनीमिया 16, 30, 37, 39, 42–43, 47

एलोजेनिक हिमेटोपोइएटिक सेल ट्रांसप्लांट (HCT) 40–41, 45

एस्पिरिन 28–31, 33, 51, 53

कम्प्लीट ब्लड काउंट (CBC) 11, 13

कीमोथेरेपी 44, 54

कॉएगुलेशन 11

क्रोनिक मायलॉइड ल्यूकेमिया (CML) 7, 15

चिकित्सा इतिहास 11–12

ट्रिपल नेगेटिव 16–17

दूसरी राय 58

देखें और प्रतीक्षा करें 40

नैदानिक परीक्षण 33, 36, 40, 42, 44–47

पोस्ट-ET मायलोफ़ाइब्रोसिस 37

पोस्ट-PV मायलोफ़ाइब्रोसिस 37

प्राइमरी मायलोफ़ाइब्रोसिस (PMF) 11, 15–16, 18, 37, 41

प्लेटलेटफेरेसिस 34, 51, 53

फ़्लेबोटॉमी 29, 53

बोन मैरो एस्पिरेशन 14, 47

बोन मैरो बायोप्सी 14, 47

मायलोडिस्प्लास्टिक सिंड्रोम (MDS) 5, 16

सहायक देखभाल 50, 54–55

साइटोरिडक्टिव थेरेपी 29–30, 32–34, 40, 51

साझा निर्णय लेना 58

ह्यूमन ल्यूकोसाइट एंटीजन (HLA) 14

NCCN GUIDELINES FOR PATIENTS®

मायलोप्रोलिफेरेटिव नियोप्लाज्म

2024

NCCN Guidelines for Patients को समर्थन देने के लिए, इस पर जाएँ

NCCNFoundation.org/Donate

NCCN Guidelines for Patients का भाषा अनुवाद Sobi की सहायता से संभव हो पाया है।

National Comprehensive Cancer Network®
3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
215.690.0300

NCCN.org/patients – मरीज़ों के लिए | NCCN.org – चिकित्सकों के लिए

PAT-TRA-1773-0724