



# एक्यूट माइलॉयड ल्यूकेमिया

## अनुक्रमणिका

तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमिया (एएमएल) म्हणजे काय?

एएमएलमुळे कुणावर परिणाम होतो?

एएमएल कशामुळे होतो?

एएमएलची लक्षणे काय आहेत?

एएमएलसाठी कोणत्या चाचण्या केल्या जातात?

एएमएलच्या निदानाची खात्री कशी केली जाते?

एएमएलचे उपप्रकार कोणते आहेत?

एएमएलसाठी उपचाराचे कोणते पर्याय आहेत?

उपचाराला दिला जाणारा प्रतिसाद तपासण्यासाठी कोणत्या चाचण्या केल्या जातात? आजार बरा

होण्याची/नियंत्रणात येण्याची शक्यता किती आहे?

प्राथमिक उपचाराला प्रतिसाद मिळाला नाही किंवा उपचारानंतर आजार पुन्हा उद्भवला तर काय?

उपचाराचा एकूण कालावधी काय आहे? उपचार पूर्ण झाल्यानंतर किती वेळा रुग्णालयाला भेट द्यावी लागेल व

किती काळ पाठपुरावा आवश्यक आहे? उपचाराचे उशीरा काही परिणाम होतात का?

चिकित्सालयीन चाचणी म्हणजे काय? भारतामध्ये या आजारावर कोणत्याही चिकित्सालयीन चाचण्या झाल्या आहेत का?

### • तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमिया (एएमएल) म्हणजे काय?

रक्त पेशी बोन मॅरोमध्ये (अस्थि मज्जा) तयार होतात. बोनमॅरोतील (अस्थिमज्जेतील) प्रजनक पेशींमधून एकतर मज्जाभ (मायलॉईड) पेशी किंवा लसीका (लिम्फॉईड) पेशी तयार होतात. मज्जाभ पेशी पुढील 3 प्रकारच्या रक्तपेशी तयार करू शकतात: 1. लाल रक्त पेशी ज्या सर्व शारीरिक अवयवांना ऑक्सिजनचे व इतर पदार्थांचे वहन करतात. 2. प्लेटलेट ज्या कोणतीही इजा झाल्यानंतर रक्तस्राव थांबवण्यासाठी रक्ताची गुठळी तयार करतात. 3. पांढऱ्या रक्त पेशी ज्या आपल्याला संसर्ग व आजारविरुद्ध लढण्यास मदत करतात. एका लसीका पेशीमुळे पुढील 3 प्रकारच्या रक्तपेशी तयार होतात: 1. बी पेशी ज्या प्रतिपिंडे (अँटीबॉडीज) (एक प्रकारचे प्रथीन) तयार करतात ही संसर्गविरुद्ध लढण्यास मदत करतात. 2. टी पेशी ज्या थेट नवीन व पुन्हा झालेल्या संसर्गविरुद्ध लढतात व बी-लिम्फोसाईटना प्रतिपिंडे बनविण्यासही मदत करतात. 3. नैसर्गिक मारक पेशी ज्या कर्करोगाच्या पेशींवर व विषाणूवर हल्ला करतात.

ल्यूकेमिया हा एकप्रकारचा कर्करोग आहे जो पांढऱ्या रक्तपेशींमधून वाढतो. सामान्यपणे रक्तपेशींमुळे आपल्याला संसर्गविरुद्ध लढायला मदत होते. ल्यूकेमियामध्ये, रक्तातील व अस्थिमज्जेतील (बोन मॅरो) सामान्य पेशींपेक्षा कर्करोगाच्या पेशींची संख्या वाढते. म्हणूनच पांढऱ्या रक्त पेशी व्यवस्थित काम करू शकत नाहीत.

ल्यूकेमियामध्ये झपाट्याने वाढ झाल्यास, त्याला तीव्र ल्यूकेमिया असे म्हणतात तर जो ल्यूकेमिया संथपणे वाढतो त्याला दीर्घकालीन ल्यूकेमिया असे म्हणतात. तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमिया किंवा एएमएलमध्ये, विकृत अपरिपक्व मज्जाभ पेशी ज्यांना मायलॉईड ब्लॉस्ट्स असे म्हणतात त्या रक्तामध्ये व अस्थिमज्जेमध्ये साचतात. यामुळे, अस्थिमज्जेमध्ये सामान्य निरोगी रक्तपेशी तयार होऊ शकत नाहीत.

### • एएमएलमुळे कुणावर परिणाम होतो?

भारतातील अभ्यासांमधून असे दिसून आले आहे की एएमएल असलेल्या रुग्णालयामध्ये दाखल करण्यात आलेल्या रुग्णांचे सरासरी वय जवळपास 40 वर्षे आहे जे विकसित देशांमध्ये आढळून येणाऱ्या वयापेक्षा जवळपास 2 दशकांनी म्हणजेच वीस वर्षांनी कमी आहे (कपूर आर व इतर एएसएच 2018). एएमएल सामान्यपणे पुरुषांमध्ये अधिक होतो. वाढत्या वयानुसार एएमएल होण्याचा प्रकार वाढत जातो.

### • एएमएल कशामुळे होतो?

ल्यूकेमिया कशामुळे होतो हे डॉक्टरांना खरोखरच माहिती नसते. तुम्हाला इतर कुणाकडून ल्यूकेमिया होत नाही व तुमच्यामुळे इतरांना ल्यूकेमिया होणार नाही. तो सामान्यपणे पालकांकडून मुलाला (याला केवळ दुर्मिळ स्वरूपाच्या कौटुंबिक तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमियाचा अपवाद आहे) होत नाही. अस्थिमज्जेतील मज्जाभ पेशींचे अनियंत्रितपणे द्विगुणित होणे व या पेशींचा विकास होऊन त्या परिपक्व न होणे जनुकीय विकृतींशी संबंधित असल्याचे मानले जाते. या जनुकीय विकृतींमुळे एकतर मोठे बदल होऊ शकतात ज्यांना गुणसूत्रांमधील विकृती असे म्हणतात ज्याजवळपास 50-60% रुग्णांमध्ये आढळून येतात किंवा लहान बदल होऊ शकतात ज्यांना जनुकीय उत्परिवर्तन असे म्हणतात. यापैकी बरेच बदल एकत्र होतात. एएमएल होण्यासाठीचे धोकादायक घटक पुढीलप्रमाणे आहेत:

1. ज्या रुग्णांनी आधी दुसऱ्या कर्करोगासाठी केमोथेरपी घेतली आहे
2. ज्या रुग्णांना त्याचवेळी अस्थिमज्जेचा (बोन मॅरो) एखादा विकार आहे उदाहरणार्थ बोन मॅरो फेल्युअर किंवा मायलोडिसप्लास्टिक सिंड्रोम (एमडीएस) किंवा मायलोप्रोलिफेरेटीव्ह निओप्लाझम (एमपीएन)
3. ज्या लोकांचा बेन्झीनशी संपर्क आलेला आहे, जो कच्चे तेल व गॅसोलिन, घरगुती डिंक, स्वच्छतेसाठीची उत्पादने, तंबाखूचा धूर, रंग काढणारी उत्पादने व कीडनाशकांचा घटक आहे.

### • एएमएलची लक्षणे काय आहेत?

लक्षण म्हणजे बदल जो रुग्णाला दिसतो किंवा जाणवतो. एएमएलमध्ये, निरोगी रक्तपेशींच्या कमतरतेमुळे, रुग्णांना पुढील लक्षणे होऊ शकतात:

1. अरक्ततेशी संबंधित किंवा लाल रक्तपेशी कमी होण्याशी संबंधित लक्षणे—थकवा, अशक्तपणा, सामान्य काम करताना धाप लागणे, चक्कर येणे, डोकेदुखी
2. सामान्य पांढऱ्या पेशी कमी होण्याची लक्षणे – ताप, वारंवार संसर्ग
3. प्लेटलेट कमी होण्याशी संबंधित लक्षणे – सहजपणे जखमा होणे, त्वचेवर लाल ठिपके (ज्याला रक्तसावामुळे लालसर, जांभळट डाग असे म्हणतात), नाकातून घोळणा फुटणे, हिरड्यांमधून रक्तस्राव होणे
4. एएमएलची इतर लक्षणे – हिरड्यांवर सूज, भूक न लागणे, वजन कमी होणे, हाडे किंवासांथे दुखणे, यकृत किंवा प्लीहा मोठी झाल्यामुळे ओटीपोट गच्च वाटणे, त्वचेवर किंवा शरीराच्या इतर कोणत्याही भागावर गाठी (एएमएल पेशी अस्थिमज्जेबाहेर साचल्यामुळे – या स्थितीला “मायलॉईड सारकोमा” असे म्हणतात)

### • एएमएलसाठी कोणत्या चाचण्या केल्या जातात?

एएमएल असलेल्या रुग्णांमध्ये, इतिहास व शारीरिक तपासणीव्यतिरिक्त, सामान्यपणे पुढील चाचण्या केल्या जातात:

- पेरिफेरल स्मिअर तपासणीने रक्त पेशींची संपूर्ण संख्या
- मेटाबॉलिक पॅनल ज्यामध्ये इलेक्ट्रोलाईट्स, मूत्रपिंड व यकृताच्या कार्याच्या चाचण्या, कॅल्शियम, फॉस्फेट, युरिक आम्ल, लॅक्टेट डिहायड्रोजिनेस यांचा समावेश होतो
- रक्ताची गुठळी होण्यासंबंधीच्या चाचण्या: पीटी, एपीटीटी व फायब्रिनोजेन
- विषाणूशास्त्रीय छाननी: एचआयव्ही, एचबीएसएजी व एचसीव्ही-प्रतिबंधक
- अस्थिमज्जेची (बोन मॅरोची) तपासणी – चूषण (अस्पिरेशन), ऊतकपरीक्षा (बायोप्सी), सायटोकेमिस्ट्री, इम्यूनोफेनोटायपिंग, सायटोजेनेटिक्स व रेणवीय (मॉलिक्यूलर) चाचण्या (तपशीलांसाठी लॅब हा विभाग पाहा – तसेच अस्थि मज्जेच्या प्रक्रियेचा व्हिडिओही पाहा)
- मेंदूचे सीटी स्कॅन जर मेंदूमध्ये रक्तस्राव झाल्याची शंका असेल किंवा मेंदूचा एमआरआय व कमरेमध्ये सुई टोचणे जर मेंदूमध्ये आजार असल्याची शंका असेल
- पीईटी/सीटी जर मायलॉईड सारकोमा असेल किंवा अस्थिमज्जेव्यतिरिक्त इतर जागी एएमएल पेशींचा सहभाग असल्याची शंका असेल
- केमोथेरपी सुरू करण्यापूर्वी हृदयाच्या कार्याची चाचणी उदाहरणार्थ ईसीजी व इकोकार्डिओग्राफी

- प्रत्यारोपण आवश्यक असल्यास रुग्णासाठी व भावडांसाठी आणि/किंवा असंबंधित दात्यासाठी एचएलए टायपिंग

### ● एएमएलच्या निदानाची खात्री कशी केली जाते?

सर्वसाधारणपणे, एएमएलच्या निदानाची खात्री करण्यासाठी शरीरातील रक्त आणि/किंवा अस्थिमज्जेच्या (बोन मॅरोच्या) नमुन्यामध्ये मज्जाभ पेशींपासून तयार झालेल्या 20 टक्के किंवा अधिक ल्यूकेमियाच्या पेशी असतात. याला सामान्यपणे अस्थिमज्जेची सायटोकेमिस्ट्री व इम्यूनोफेनोटायपिंग चाचण्यांद्वारे आधार दिला जातो. क्वचित, सायटोजेनेटिक चाचण्यांच्या आधारे 20 टक्क्यांपेक्षा कमी ब्लॉस्ट्स असलेल्या रुग्णांमध्ये एएमएसचे निदान केले जाते. मायलॉईड सारकोमा असलेल्या रुग्णांमध्ये, अस्थिमज्जेव्यतिरिक्त इतर जागी असलेल्या एएमएल पेशींची ऊतक परीक्षा व इम्यूनोहिस्टोकेमिस्ट्रीसारख्या ऊतक परीक्षेवरील विशेष चाचण्यांचा वापर करून खात्री करता येऊ शकते.

### ● एएमएलचे उपप्रकार कोणते आहेत?

सायटोजेनेटिक व रेणवीय विश्लेषणामुळे एएमएल असलेल्या रुग्णांना रोग पुन्हा उद्भवण्याची कमी, मध्यम किंवा अतिशय जास्त शक्यता असते (रोग पुन्हा होण्याची) ज्यामुळे त्यांच्या उपचारांच्या निवडीवर परिणाम होईल. एएमएलमध्ये 3 प्रकारचा धोका असलेले गट आहेत:

- सर्वात अनुकूल
- मध्यम
- सर्वात कमी अनुकूल

**सर्वात अनुकूल धोका** या वर्गवारीमध्ये पुढील बाबींचा समावेश होतो:

- गुणसूत्र 8 व 21 मध्ये स्थानांतरण (ट्रान्सलोकेशन): टी(8;21);
- गुणसूत्र 16 ची उलटापालट (इन्व्हर्जन): आयएनव्ही(16);
- गुणसूत्र 16 अंतर्गतच स्थानांतरण: टी(16:16);
- गुणसूत्रे 15 व 17 या दरम्यान स्थानांतरण: टी(15;17) (याला तीव्र प्रोमेलोसायटिक ल्यूकेमिया किंवा एपीएल असेही म्हणतात);
- *सीईबीपीएच्या* दोन्ही प्रतिमध्ये उत्परिवर्तने (म्यूटेशन);
- *एनपीएम1* मध्ये उत्परिवर्तन (म्यूटेशन) *एफएलटी3-आयटीडी* उत्परिवर्तनांशिवाय

**मध्यम धोका** वर्गवारीमध्ये पुढील गोष्टींचा समावेश होतो:

- *एनपीएम1* व *एफएलटी3-आयटीडी* मध्ये उत्परिवर्तन (म्यूटेशन)
- विपरित धोक्यामुळे अनुकूल व्रण नसल्यास *एनपीएम1* व *एफएलटी3-आयटीडी* किंवा *एफएलटी3-आयटीडी* मध्ये उत्परिवर्तने नाहीत
- गुणसूत्र 9 व 11 दरम्यान स्थानांतरण नाही: टी(9;11)
- गुणसूत्रांच्या विकृती ज्यांचे वर्गीकरण अनुकूल किंवा विपरित असे करण्यात आलेले नाही

**सर्वात कमी अनुकूल धोका** या वर्गवारीमध्ये पुढील गोष्टींचा समावेश होतो:

- गुणसूत्रांच्या 3 किंवा अधिक विकृतींचा समावेश असलेले गुंतागुंतीचे बदल;
- मोनोसोमल कॅरिओटाईप (गुणसूत्रांच्या सामान्यपणे दोन प्रततींऐवजी एकच प्रत असते, तसेच किमान 1 अतिरिक्तमोनोसोम (एक गुणसूत्र) किंवा गुणसूत्रातील रचनात्मक विकृती असते);
- गुणसूत्र 5 किंवा 7 चा एक भाग नष्ट होणे: 5क्यू-(5q-) किंवा 7क्यू- (7q-); किंवा गुणसूत्रे 5 किंवा 7 यांच्या जोडीतील एकच गुणसूत्र असते: -5 किंवा -7
- गुणसूत्र 17 चा एक भाग नष्ट होणे: 17पी- (17p-); किंवा गुणसूत्र 17 च्या जोडीमधील एकच गुणसूत्र असणे तसेच 17पीमधील विकृती-: -17/एबीएन(17पी)

- गुणसूत्र 11 मधील विकृती (क्यू23 (q 23) या भागामध्ये): 11क्यू23 (11 q 23)
- गुणसूत्र 3 चे स्थानांतरण किंवा उलटापालट: आयइनव्ही(3) (inv (3))किंवा टी(3:3);
- गुणसूत्रे 6 व 9 यादरम्यान स्थानांतरण: टी(6;9);
- गुणसूत्र 9 व 22 दरम्यान स्थानानंतर: टी(9;22);
- एफएलटी3- आयटीडी<sup>३</sup>एनपीएम1 उत्परिवर्तनांशिवाय
- आरयूएनएक्स1 किंवा एएसएक्सएल1 किंवा टीपी53 मध्ये उत्परिवर्तन

• **एएमएलसाठी उपचाराचे कोणते पर्याय आहेत?**

• **एएमएलच्या इतर उपप्रकारांपेक्षा तीव्र प्रोमिलोसायटिक ल्यूकेमियावर (एपीएल) वेगळ्याप्रकारे उपचार केला जातो**

एपीएल असलेल्या रुग्णांचे त्यांच्या पांढऱ्या रक्त पेशींच्या संख्येनुसार सामान्यपणे पुढील दोन गटांमध्ये वर्गीकरण केले जाते कारण प्रत्येक गटासाठी उपचाराच्या शिफारसी वेगळ्या असू शकतात: 1. कमी- ते मध्यम-धोका: ज्या रुग्णांमधील पांढऱ्या रक्त पेशींची संख्या 10,000 पेशी प्रति मायक्रोलिटर रक्त किंवा त्यापेक्षा कमी एवढी आहे. 2. उच्च-धोका: ज्या रुग्णांच्या पांढऱ्या रक्त पेशींची संख्या 10,000 पेशी प्रति मायक्रोलिटर रक्तापेक्षा जास्त आहे.

एपीएलवर उपचार करण्यासाठी वापरली जाणारी औषधे पुढीलप्रमाणे आहेत:

1. **ऑल ट्रान्स रेटीनॉईक अॅसिड (एटीआरए)** हे एक तोंडी घेतले जाणारे औषध आहे जे दिवसातून दोन वेळा घेतले जाते जे एपीएल ब्लास्ट्स परिपक्व होण्यासाठी व सामान्य पेशी होण्याची सक्ती करते. एटीआरएमुळे भेदन लक्षणसमूह होऊ शकतो ज्यामध्ये ल्यूकेमियाच्या पेशींमधून मोठ्याप्रमाणावर रोगप्रतिकारक पदार्थ बाहेर पडतात. यामुळे ताप येतो, पायांवर सूज, श्वास घेण्यास त्रास होतो व वजन वाढते. त्यावर सामान्यपणे डेक्सामेथसोनसारख्या स्टीरॉईडने उपचार केला जातो व काहीवेळा एटीआरए तात्पुरते थांबवावे लागते.
2. **आर्सेनिक ट्रायऑक्साईड (एटीओ)** हे औषध शिरेतून दररोज एकदा 1-2 तासांच्या कालावधीत दिले जाते. त्याची कार्यपद्धत एटीआरएप्रमाणेच आहे; मात्र यामुळे एपीएल ब्लास्ट्सचा मृत्यूही होऊ शकतो. कमी-मध्यम धोका असलेला एपीएल असलेल्या बहुतेक रुग्णांमध्ये एटीआरए व एटीओच्या मिश्रणामुळे एपीएल दीर्घकाळात बरा होतो. एटीओमुळे हृदयाची लय गंभीरपणे अनियमित होऊ शकते (अतालता). म्हणूनच एटीओ उपचारपद्धती दिली जात असताना इलेक्ट्रोकार्डिओग्राम (ईसीजी), रक्तद्रव्य पोटॅशियम व मॅग्नेशियमचे निरीक्षण केले जाते व ईसीजीमध्ये विकृती दिसून आल्यास काहीवेळा औषधे थांबवली जातात. एटीओमुळे एटीआरएमुळे होतो त्याचसारखा भेदन लक्षणसमूह देखील होऊ शकतो.
3. **अॅश्रासायक्लिन** आयडारुबिसिन किंवा मायटोझॉट्रोनसारखे, जे ल्यूकेमियाच्या पेशींच्या डीएनएसोबत थेट आंतरक्रिया करून व त्यांच्या अस्तित्वामध्ये हस्तक्षेप करून कार्य करतात, त्यांचा वापर उच्च धोका एपीएल असलेल्या रुग्णांवर उपचार करण्यासाठी एटीआरए व एटीओसह मिश्रण करून केला जातो. ती प्रारंभिक उपचारादरम्यान दिवसातून एकदा शिरेतून दिल्या जाणाऱ्या इंजेक्शनच्या स्वरूपात 2-3 दिवस दिली जातात. हृदयाचे कार्य सामान्य असेल तर ही औषधे दिली जाऊ शकतात. तसेच, या औषधांचा वापर केल्यामुळे आयुष्यात नंतर कधी क्वचित इतर कर्करोग होऊ शकतात.
4. **इतर औषधे** यामध्ये हायड्रॉक्स्युरियाचा समावेश होतो (चयापचयप्रतिबंधक जे ल्यूकेमियाच्या पेशींचे डीएनए किंवा आरएनएच्या बिल्डिंग ब्लॉकचे पर्याय म्हणून कार्य करतात) जी प्रारंभिक उपचारादरम्यान पांढऱ्या पेशींची संख्या कमी करण्यासाठी दिली जातात.

एपीएलमधील उपचाराचे टप्पे आहेत:

**प्रारंभिक (इंडक्शन):**प्रारंभिक टप्प्यामध्ये, कमी-मध्यम धोका असलेल्या एपीएलसाठीच्या उपचारामध्ये, एटीओच्या दैनंदिन इंजेक्शनसोबत दिवसातून दोनवेळा तोंडी दिल्या जाणाऱ्या आयटीआरए औषधाच्या मिश्रणाचा समावेश होतो. उच्च धोका एपीएल असलेल्या रुग्णांसाठी, अँथ्रासायक्लिन केमोथेरपीही दिवसातून एकदा दिल्या जाणाऱ्या इंजेक्शनच्या स्वरूपात 2 ते 3 वेळा दिली जाते. हायड्रॉक्सियुरिया कॅप्सूल पहिल्या काही दिवसांमध्ये पांढऱ्या रक्तपेशींची संख्या वाढेपर्यंत तोंडाने दिल्या जातील. रक्ताची गुठळी होण्याच्या चाचण्यांच्या आधारे, रक्तस्रावाच्या समस्यांचा धोका कमी करण्यासाठी पहिले 2-3 आठवडे रक्त, प्लेटलेट व प्लाझ्मादिला जातो.

6-8 आठवड्यांच्या उपचारानंतर, रोग नियंत्रित आला का हे पाहण्यासाठी अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचण्या तपुन्हा केल्या जातात. बहुतेक रुग्णांना 6-8 आठवड्यांच्या उपचारानंतर आजारारव चांगले नियंत्रण मिळेल (लक्षणे पूर्णपणे बरी किंवा नाहीशी होणे).

**दृढीकरण (कन्सॉलिडेशन):**दृढीकरणाच्या टप्प्यादरम्यान जो सामान्यपणे प्रारंभिक टप्प्यातील उपचार पूर्ण केल्यानंतर 4 आठवड्यांनी सुरू होतो, प्रारंभिक टप्प्यामध्ये वापरलेलीच औषधे वेगळ्या वेळी वापरली जातात. दृढीकरणानंतर अधिक खोलवर आजार नियंत्रित झाला आहे का हे पाहण्यासाठी अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचणी पुन्हा केली जाते (पीसीआर चाचणी वापरून रेणवीय लक्षणे बरी किंवा नाहीशी होणे).

**देखभाल (मेटेन्स):**काही उपचारांच्या प्रोटोकॉलमध्ये दृढीकरण उपचारपद्धती पूर्ण केल्यानंतर 1-2 वर्षांसाठी देखभाल उपचारपद्धतीचा समावेश असतो.

उपचाराचा एकूण खर्च अंदाजे रु. 6 ते 7 लाख आहे (बँकर व इतर. बीजेएच 2020)

### तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमिया (एएमएल)

एएमएलसाठी सध्याच्या प्रमाणित उपचारामध्ये प्रारंभिक केमोथेरपीचा समावेश होतो जी सायटेराबाईन व एका अँथ्रासायक्लिनच्या मिश्रणाने केली जाते, त्यानंतर केमोथेरपी किंवा स्कंधपेशी प्रत्यारोपणाने दृढीकरण उपचारपद्धती केली जाते. केमोथेरपी संपूर्ण शरीरामध्ये झपाट्याने वाढणाऱ्या – कर्करोगाच्या पेशी व निरोगी पेशी अशा दोन्ही प्रकारच्या पेशींना मारते. केमोथेरपीची वेगवेगळी औषधे ल्यूकेमियाच्या पेशींविरुद्ध वेगळ्या प्रकारे कार्य करतात. म्हणूनच उपचारासाठी केमोथेरपीच्या वेगळ्या औषधांचे मिश्रण वापरले जाते. उपचाराचे प्रत्येक आवर्तनामध्ये उपचाराच्या ठराविक दिवसांचा समावेश असतो त्यानंतर पुढील आवर्तन सुरू करण्यापूर्वी निरोगी पेशी पूर्ववत होण्यासाठी विश्रांती दिली जाते.

प्रारंभिक केमोथेरपीचे उद्दिष्ट “लक्षणे पूर्णपणे बरी किंवा नाहीशी होणे” हे असते म्हणजे केमोथेरपीनंतर रुग्णाच्या निरोगी रक्तपेशींच्या पातळ्या सामान्य झाल्यानंतर अस्थि मज्जेमध्ये (बोन मॅरो) 5% पेक्षा कमी ब्लास्ट पेशी असणे.

प्रौढ रुग्णांसाठी, सामान्यपणे “7+3” नावाची केमोथेरपी ज्यामध्ये डॉनोरुबिसिन नावाच्या औषधाचा समावेश होतो जे 3 दिवस व सायटोसिन नावाचे औषधे सलग 7 दिवस वापरले जाते. डॉनोरुबिसिन देण्यापूर्वी, काही रुग्णांमध्ये, हृदयाचे कार्य तपासले जाईल (उदाहरणार्थ – इकोकार्डिओग्राफी) विशेषतः जर त्यांचे वय 35-40 वर्षांपेक्षा अधिक असेल. शिरेमध्ये बसविलेल्या लांब कॅथेटरद्वारे (सेंट्रल लाईन) केमोथेरपीची ही औषधे दिली जातात. या कॅथेटरमुळे शिरेतून दीर्घकाळ औषधे देण्यास मदत होते. यामुळे सुई टोचावी न लागता रक्ताचा नमुना संकलित करण्यास मदत होते.

केमोथेरपीदरम्यान व नंतर, ताप, रक्तस्राव, त्वचेवर पुरळ व इतर दुष्परिणाम होऊ शकतात (केमोथेरपी या विभागामध्ये पाहा). या कालावधीमध्ये रक्त व प्लेटलेट दिल्या जातात व बुरशीजन्य संसर्गाचा धोका कमी करण्यासाठी औषधे दिली जातात. ताप आल्यास, प्रतिजैविकेही दिली जातात. सर्व सहाय्यक देखभाल दिल्यानंतरही, प्रारंभिक केमोथेरपीदरम्यान जिवाला अंदाजे 20% धोका असतो (कपूर आर व इतर एएसएच 2018).

सामान्यपणे केमोथेरपीनंतर 1 आठवड्यांनंतर अस्थि मज्जेतील (बोन मॅरोतील) ल्यूकेमियाच्या पेशींची पातळी कमी झाली आहे का हे पाहण्यासाठी अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचणी केली जाते. ल्यूकेमिया नियंत्रित झाला आहे का (लक्षणे पूर्णपणे बरी किंवा नाहीशी झाली आहेत का) हे पाहण्यासाठी रक्तातील पेशींची संख्या पुन्हा सामान्य झाली आहे का हे पाहण्यासाठी ही चाचणी 4-6 आठवड्यांनी पुन्हा केली जाते.

या अस्थि मज्जा चाचणीच्या निकालांनुसार व सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचण्यांच्या निकालांनुसार, केमोथेरपीची आणखी आवर्तने द्यायची किंवा स्कंध पेशी प्रत्यारोपण करायचे याचा निर्णय घेतला जातो.

जर अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचणीच्या निकालांमध्ये ल्यूकेमियावर चांगले नियंत्रण मिळाल्याचे व सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचण्यांच्या निकालांमध्ये अनुकूल धोक्याचा विकार असल्याचे दिसून येत असेल, तर केवळ केमोथेरपीचीच आणखी आवर्तने द्यावीत असा सल्ला दिला जातो. केमोथेरपीच्या या आवर्तनांदरम्यान, केमोथेरपीचे औषध सायटोसिन हे सामान्यपणे दिवसातून दोन वेळा, 3 एकाआड एक दिवस दिले जाईल. हे औषध सुरू करण्यापूर्वी, या औषधांमुळे डोळे येण्याचा (नेत्रश्लेष्मला दाहाचा) धोका कमी करण्यासाठी डोळ्याचे ड्रॉप्स दिले जातात. तसेच, या औषधाच्या प्रत्येक मात्रेनंतर संतुलन व समन्वयाची चाचणी करण्यासाठी शारीरिक तपासणी केली जाते.

जर अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचणीच्या निकालांमध्ये ल्यूकेमियावर चांगले नियंत्रण मिळाल्याचे व सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचणीच्या निकालांमध्ये मध्यम धोक्याचा आजार असल्याचे दिसून येत असेल, तर केमोथेरपी द्यायची किंवा प्रत्यारोपण करायचे याचा निर्णय घेणे रुग्णाशी जुळणाऱ्या स्कंधपेशी दात्याच्या उपलब्धतेवर अलंबून असेल (एचएलए चाचणीच्या आधारावर निवड केली जाईल).

जर अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचणीच्या निकालांमध्ये ल्यूकेमियावर चांगले नियंत्रण मिळाल्याचे दिसून आले व सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचणीच्या निकालांमध्ये कमी अनुकूल धोक्याच्या आजार असल्याचे दिसून आले, तर स्कंध पेशी प्रत्यारोपणाचा सल्ला दिला जातो. यासाठी, स्कंध पेशी दाता शोधला जातो. हे एचएलए चाचणीच्या आधारे केले जाते. सामान्यपणे भावंडांमध्ये एचएलए जुळण्याची शक्यता 25% असते. जर भावंडांच्या स्कंध पेशी जुळत नसतील, तर नातेसंबंध नसलेल्या स्वयंसेवी स्कंध पेशी दात्यांच्या नोंदींमध्ये एचएलए जुळणारा दाता शोधला जातो. जर जुळणारा दाता उपलब्ध नसेल, तर पूर्णपणे न जुळणाऱ्या स्कंध पेशींचा दाता वापरून स्कंध पेशी प्रत्यारोपण करण्याविषयीचे धोके व फायदे याविषयी चर्चा केल्यानंतर नियोजित केले जाईल.

प्रारंभिककेमोथेरपीचा खर्च अंदाजे रु. 7 ते 8 लाख आहे. दृढीकरण केमोथेरपीचा खर्च अंदाजे रु. 3 ते 4 लाख आहे. स्कंध पेशी प्रत्यारोपणाचा खर्च प्रत्येक दात्यानुसार वेगवेगळा असतो; भावंडांच्या स्कंध पेशी जुळत असल्यानेच तोच दाता असेल तर त्या प्रत्यारोपणासाठी अंदाजेरु. 15-20 लाख रुपये खर्च येतो. (फिलिप सी व इतर. बीजेएच 2015)

**बाल रुग्णांसाठी,** उपचारामध्ये अशाच प्रकारे प्रारंभिक केमोथेरपीचा समावेश ज्यामध्ये थोड्या वेगळ्या औषधांचे मिश्रण वापरले जाते त्यानंतरदृढीकरण केमोथेरपीची +/- देखभाल उपचाराची4-5 आवर्तने दिली जातील. काही रुग्णांना प्रारंभिक केमोथेरपीनंतर अस्थि मज्जेच्या(बोन मॅरोच्या) निकालांच्या आधारे व सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचण्यांच्या निकालांच्या आधारे स्कंध पेशी प्रत्यारोपण करण्याचा सल्ला दिला जातो.

एएमएल असलेल्या अधिक वृद्ध रुग्णांमध्ये (60 वर्षांहून अधिक वयाच्या) किंवा ज्यांना एएमएल व्यतिरिक्त इतर काही आजार आहे त्यांना (उदाहरणार्थ हृदय विकार, मूत्रपिंडाचा विकार, फुफ्फुसांचा विकार इत्यादी) किंवा एएमएलचे निदान झाले तेव्हा जे रुग्ण अतिशय आजारी असतील त्यांना 7+3 सारख्या अति तीव्र केमोथेरपीमुळे जास्त धोका असू शकतो. या रुग्णांना हायपोमेथिलेटिंग घटक नावाच्या औषधांचे उपचार दिले जातात. अँझासिटीडाईनजे एका महिन्यामध्ये 7 दिवसांसाठी इंजेक्शन म्हणून दिले जाते किंवा डेसिटाबाईन जे एका महिन्यामध्ये 5 दिवस एका इंजेक्शनच्या स्वरूपात दिले जाते. या औषधांना प्रतिसाद मिळण्यासाठी काही महिने लागतात.

एएमएलमध्ये वापरण्यासाठी अलिकडेच काही नवीन औषधांना मंजूरी देण्यात आली. ते आहेत:

1. जेमटुझुमॅब ओझोगॅमिसिन – ही एक प्रकारची लक्षित उपचारपद्धती आहे जी केमोथेरपीच्या औषधांशी निगडित आहे. ते पेशींच्या पृष्ठभागावरील सीडी33 नावाच्या प्रथिनाला (प्रोटीन) चिकटते जे एएमएल असलेल्या अनेक रुग्णांमध्ये ल्यूकेमियाच्या पेशींमध्ये असते. त्यानंतर ते पेशींमध्ये प्रवेश करते व केमोथेरपीचे औषध प्रसारित केले जाते. हे औषध अनुकूल धोका असलेल्या एएमएल असलेल्या रुग्णांमध्ये व मध्यम धोका असलेल्या एएमएल असलेल्या रुग्णांमध्ये वापरले जाते.त्याचा संभाव्य दुष्परिणाम आहे यकृताला इजा.
2. एफएलटी3 प्रतिबंधक – मायडोस्टॉरिन हे तोंडाने घ्यायचे औषध आहे जे प्रारंभिक केमोथेरपीसह दिवसातून दोन वेळा व एएमएल असलेल्या रुग्णांमध्ये दृढीकरण उपचाराच्या प्रत्येक आवर्तनांदरम्यान ज्यांना रेणवीय चाचण्यांमध्ये एफएलटी3 उत्परिवर्तने आढळून आली आहेत त्यांना दिले जाते.
3. व्हेनेटोक्लॅक्स – हे आणखी एक तोंडी दिले जाणारे औषध आहे जे सामान्यपणे एएमएल असलेल्या रुग्णांच्या उपचारामध्ये अँझासिटीडाईन, डेसिटाबाईन किंवा कमी मात्रेने सायटोसाईनसोबत वापरले जाते, जे तीव्र केमोथेरपी सहन करू शकत नाहीत.
4. आयडीएच प्रतिबंधक – आयव्होसायडेनिब व एनासिडेनिब – ही एएमएल असलेल्या रुग्णांमध्ये वापरली जाणारी तोंडी औषधे आहेत ज्यांना रेणवीय चाचण्यांमध्ये आयडीएच उत्परिवर्तने असल्याचे आढळून आले आहे. जे रुग्ण

तीव्र केमोथेरपी सहन करू शकत नाहीत किंवा ज्या रुग्णांमध्ये प्रारंभिक उपचारानंतर आजार पुन्हा उद्भवला आहे त्यांच्यामध्ये ही औषधे वापरली जातात.

• **उपचाराला प्रतिसाद तपासण्यासाठी कोणत्या चाचण्या केल्या जातात? आजार बरा होण्याची/नियंत्रित होण्याची शक्यता किती आहे?**

सामान्यपणे, उपचाराला प्रतिसाद तपासण्यासाठी अस्थि मज्जा (बोन मॅरो) चाचण्या केल्या जाता. (प्रयोगशाळा विभागातून अस्थि मज्जा चूषण, ऊतक परीक्षा व इम्यूनोफेनोटायपिंग).

आजार बरा होण्याची शक्यता वय, इतर आजार, केमोथेरपीला प्रतिसाद, सायटोजेनेटिक व रेणवीय चाचणीचे निकाल यासारख्या घटकांवर अवलंबून असते.

सर्वसाधारणपणे तीव्र प्रोमायलोसायटिक ल्यूकेमिया बरा होण्याची शक्यता उत्तम आहे, विशेषतः कमी-मध्यम वर्गवारीमध्ये. जिवाला असलेला धोका प्रामुख्याने उपचाराच्या पहिल्या काही महिन्यामध्ये असतो ज्यामध्ये रक्तस्रावाच्या समस्यांमुळे धोका वाढतो. एएमएल असलेल्या लहान मुलांना बरे होण्याची शक्यताही अतिशय चांगली असते. सर्वसाधारणपणे प्रौढांमध्ये, एएमएल बरा होण्याची दीर्घ-कालीन शक्यता अंदाजे 30-40% असते, मात्र इतर चाचण्यांच्या निकालांवर ते अवलंबून असते. तर एएमएस असलेल्या वृद्ध रुग्णांमध्ये, बरे होण्याची दीर्घ-कालीन शक्यता कमी असते.

• **प्रारंभिक उपचाराला काही प्रतिसाद मिळाला नाही किंवा उपचारानंतर आजार पुन्हा आला तर काय होईल?**

**तीव्र प्रोमायलोसायटिक ल्यूकेमिया**

सध्याचा प्रमाणित उपचार वापरत असताना प्रारंभिक उपचाराला प्रतिसाद न मिळण्याची शक्यता अतिशय कमी असते. सुरुवातीच्या उपचारानंतर जेव्हा आजार पुन्हा उद्भवतो, तेव्हा आर्सेनिक ट्रायॉक्साईड, ऑल-ट्रान्स रेटिनॉईक आम्ल व केमोथेरपीने प्रारंभिक उपचार पुन्हा सुरू केले जातात. प्रारंभिक उपचारानंतर, या औषधांचे दृढीकरणसाठीचे आवर्तन दिले जाते. दृढीकरणानंतर, जर आजाराचे रेणवीय पातळीवर नियंत्रण करण्यात झाले (पीसीआर चाचणी वापरून रेणवीय लक्षणे बरी किंवा नाहीशी होणे), तर स्वतःच्या शरीरातल्याच स्कंध पेशींचे प्रत्यारोपण करण्याचा सल्ला दिला जातो. स्वतःच्याच शरीरातील स्कंध पेशींच्या प्रत्यारोपणामध्ये, स्कंध पेशी रुग्णाकडून घेतल्या जातात व गोठवलेल्या स्थितीमध्ये साठवल्या जातात. उच्च मात्रेने केमोथेरपी दिल्यानंतर, रुग्णाला या पेशी परत दिल्या जातात म्हणजे त्या पुन्हा सामान्य अस्थि मज्जा पेशी तयार करू शकतील.

जर पीसीआर चाचणी वापरून रेणवीय पातळीवर आजार असल्याचे दिसून आले तर, दुसऱ्या व्यक्तीच्या शरीरातील स्कंध पेशींची प्रत्यारोपण करण्याचा सल्ला दिला जातो. यासाठी एचएलए जुळणारा दाता आवश्यक असतो.

**तीव्र मायलॉईड ल्यूकेमिया**

सुरुवातीच्या उपचाराला कोणताही प्रतिसाद मिळाला नाही, तर वेगळ्या औषधांनी दुसरे केमोथेरपीचे आवर्तन सुरू केले जाते. एकदा आजार नियंत्रित झाल्यास, स्कंध पेशींचे प्रत्यारोपण करण्याचा सल्ला दिला जातो.

सुरुवातीच्या उपचारानंतर आजार पुन्हा उद्भवल्यास, केमोथेरपी पुन्हा सुरू केली जाते. एका आजार नियंत्रित झाल्यास, स्कंध पेशी प्रत्यारोपणाचा सल्ला दिला जातो.

सामान्यपणे केमोथेरपीसाठी पुढीलपैकी औषधांचा वापर केला जातो: फ्लूडाराबाईन, सायटोसाईन, आयडारुबिसिन, मायटोझॅट्रोन, इटोपोसाईड, डॉनोरुबिनसिन.

बरे होण्याची शक्यता सुरुवातीचा उपचार पूर्ण करणे व आजार पुन्हा उद्भवल्याचे निदान यांच्या दरम्यानचा कालावधी, सायटोजेनेटिक चाचण्यांचे निकाल व वय यावर अवलंबून असतात.

जे रुग्ण तीव्र केमोथेरपीसाठी तंदुरुस्त नसेल, तर एफएलटी3 प्रतिबंधक (गिल्टेरिटीनिब) व आयडीएच प्रतिबंधक (आयव्होसायडेनिब किंवा एनासिडेनिब) ही औषधे दिली जातात.

जर आजार पुन्हा येत राहिला किंवा उपचाराला प्रतिसाद दिला नाही, तर बरे होण्याची शक्यता कमी असते. अशा परिस्थितीत, उपशामक उपचार निवडण्याचा पर्याय असतो. या उपचारामध्ये कमी मात्रेने सायटोसाईन,



हायपोमेथिलेटिंग घटक व रक्त व प्लेटलेट देण्यासारखी सहाय्यक देखभाल यांचा वापर केला जातो. उपशामक उपचाराचे उद्दिष्ट आजार बरा करण्याचा प्रयत्न न करता शक्य तितका जास्त काळ जीवनाचा दर्जा चांगला राखणे हे आहे.

- **उपचाराचा एकूण कालावधी किती आहे? उपचार पूर्ण केल्यानंतर कितीवेळा रुग्णालयाला भेटी द्याव्या लागतात व किती काळापर्यंत पाठपुरावा आवश्यक असतो? उपचाराचे कोणतेही उशीरा परिणाम होतात का?**

एपीएलसाठी, उपचाराचा कालावधी सामान्यपणे 1 वर्षाचा असतो. पाठपुराव्यानंतर, ज्या काही रुग्णांना आजार पुन्हा उद्भवण्याचा धोका अधिक आहे (मध्यम-उच्च धोका) त्यांचे अंदाजे 2 वर्षासाठी दर 3 महिन्यांनी पीसीआर चाचणीने निरीक्षण केले जाते.

एएमएल असलेल्या ज्या लहान मुलांना दृढीकरणासाठी एएमएलची आवश्यकता नसते, उपचाराचा कालावधी अंदाजे 6 महिन्यांच्या अतिदक्षता उपचाराचा असतो (प्रारंभिक + दृढीकरण) त्यानंतर वर्षभरासाठी देखभाल उपचार दिला जातो.

एएमएल असलेल्या ज्या प्रौढांना दृढीकरणासाठी प्रत्यारोपणाची गरज नसते, उपचाराचा कालावधी अंदाजे 5 महिन्यांचा असतो (1 महिन्यासाठी प्रारंभिक उपचार त्यानंतर दर महिन्याला दृढीकरणाची 3 आवर्तने).

ज्या रुग्णांना दृढीकरणासाठी प्रत्यारोपण आवश्यक असते, उपचाराचा कालावधी प्राथमिक अतिदक्षता उपचारासाठी (प्रारंभिक) अंदाजे 1-2 महिन्यांचा असतो व प्रत्यारोपणासाठी आणखी 1-2 महिने (दृढीकरण म्हणून) त्यानंतर 3-6 महिने रुग्णालयाला वारंवार भेटी द्याव्या लागतात.

एकदा आजार नियंत्रित झाल्यानंतर व दृढीकरण उपचारपद्धती (एकतर केमोथेरपी किंवा प्रत्यारोपण) पूर्ण झाल्यानंतर, सामान्यपणे दर 2-3 महिने पाठपुरावा घेतला जातो व 5 वर्षापर्यंत जर 3-6 महिन्यांनी पाठपुरावा घेतला जातो. त्यानंतरच्या भेटींमध्ये रक्तपेशींची संपूर्ण संख्या मोजली जाते. रक्तपेशींच्या संख्येमध्ये कोणतीही विकृती आढळून आल्याखेरीज अस्थि मज्जेची (बोन मॅरो) गरज नसते.

उपचाराच्या उशीरा होऊ शकणाऱ्या परिणामांमध्ये वंध्यत्व, हृदय विकार, स्मृती किंवा लक्ष केंद्रित करण्यातील बदल, अंतःस्रावी ग्रंथींचे विकार व हाडांचे विकार यांचा समावेश होतो.

- **चिकित्सालयीन चाचणी (क्लिनिकल ट्रायल) म्हणजे काय? भारतामध्ये या आजारावर कोणत्याही चिकित्सालयीन चाचण्या आहेत का?**

कोणताही नवीन उपचार किंवा पद्धती प्रमाणित उपचारामध्ये समाविष्ट होण्यापूर्वी त्यांचा अभ्यासांच्या मालिकेमध्ये पद्धतशीरपणे अभ्यास केला जातो ज्यांना “चिकित्सालयीन चाचण्या” असे म्हणतात. चिकित्सालयीन चाचण्यांची रचना काळजीपूर्वक केलेली असते व तज्ञ चिकित्सक व संशोधक रुग्ण सुरक्षितता व शास्त्रीय अचूकतेची खात्री करण्यासाठी त्यांचे सातत्याने निरीक्षण करत असतात. मागील चिकित्सालयीन चाचण्यांमधील रुग्ण सहभागामुळे “प्रमाणित” उपचार व पद्धती तयार झाल्या ज्या सध्या आपल्यासाठी उपलब्ध आहेत. भारतामध्ये एएमएलविषयी सुरू असलेल्या चिकित्सालयीन चाचण्या <http://ctri.nic.in/Clinicaltrials/login.php> येथे पाहता येऊ शकतात.