Hematology Cancer Consortium

अमीलॉइडोसिस

अंतर्वस्तु

ऐमाइलोयडोसिस क्या है?

ऐमाइलोयडोसिस से कौन से अंग प्रभावित हो सकते हैं?

ऐमाइलोयडोसिस किसे हो सकता है?

ऐमाइलोयडोसिस क्यों होता है?

ऐमाइलोयडोसिस के सामान्य प्रकार क्या हैं?

प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस के लक्षण क्या हैं?

प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस का निदान कैसे किया जाता है?

प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस का इलाज कैसे किया जाता है?

कीमोथेरेपी के अलावा, मुझे किन बातों का ध्यान रखना चाहिए?

- **ऐमाइलोयडोसिस क्या है?**

ऐमाइलोयडोसिस बीमारियों का एक रेयर ग्रुप है जो तब होता है जब एक असामान्य प्रोटीन, जिसे ऐमिलॉइड कहा जाता है, आपके अंगों में बनता है और उनके सामान्य कार्य में हस्तक्षेप करता है।ऐमिलॉइड आमतौर पर शरीर में नहीं पाया जाता है, लेकिन इसे कई अलग-अलग प्रकार के प्रोटीन से बनाया जा सकता है।असामान्य प्रोटीन का यह असामान्य जमाव व्यवस्थित रूप से (हालांकि शरीर के बाहर) या स्थानीय रूप से (एक टिशू या अंग में) हो सकता है।शरीर में इन जमाओं के कारण लगभग ३० विभिन्न टाइपके प्रोटीन ज्ञात हैं।

- **ऐमाइलोयडोसिस से कौन से अंग प्रभावित हो सकते हैं?**

ऐमाइलोयडोसिस या तो केवल त्वचा को शामिल करके लोकलाइज़ किया जा सकता है या आंत के अंगों के प्रभावित होने पर यह सिस्टमिक हो सकता है।

ऐमाइलोयडोसिस से प्रभावित होने वाले अंगों में शामिल हैं:

- गुर्दे
- हृदय
- जिगर, तिल्ली
- आंत, जीभ
- त्वचा
- हड्डियाँ, जोड़
- नर्वस सिस्टम
- रक्त वाहिकाएं और क्लॉट जमना
- आँखें

ऐमिलॉइड डिपॉजिट्स (जमा) इन अंगों के भीतर धीरे-धीरे जमा होकर बीमारी का कारण बनते हैं और इस तरह संरचना को बाधित करते हैं और प्रभावित टिशू के कार्य को नुकसान पहुंचाते हैं।कुछ मामलों में, पहले से स्वस्थ अंगों को व्यापक ऐमिलॉइड डिपॉजिट्स (जमा) द्वारा प्रतिस्थापित किया जा सकता है।

- **ऐमाइलोयडोसिस किसे हो सकता है?**

ऐमाइलोयडोसिस एक रेयरविकार है। ऐमाइलोयडोसिस की घटनाओं पर हमारे देश से कोई स्पष्ट डेटा नहीं है, हालांकि दुनिया भर में यह दस लाख लोगों में से आठ में देखा जाता है। यह आमतौर पर मध्यम आयु वर्ग और वृद्ध लोगों का विकार है, हालांकि कभी-कभी यह रोग युवा लोगों में भी देखा जा सकता है। ज्यादातर, पुरुष प्रभावित होते हैं।

- **ऐमाइलोयडोसिस क्यों होता है?**

कारण अन्नोनहै। यद्यपि यह एक असामान्य प्रोटीन है, जो इस बीमारी का कारण बनता है, आपके भोजन के सेवन, तनाव, व्यवसाय या पर्यावरणीय जोखिम के बीच कोई मान्यता प्राप्त लिंक नहीं है। यह एक व्यक्ति से दूसरे व्यक्ति में नहीं फैलता है। कुछ बहुत ही दुर्लभ प्रकार के ऐमाइलोयडोसिस विरासत में मिल सकते हैं। एकाधिक मायलोमा नामक रक्त कैंसर वाले लगभग १५% रोगियों में प्राथमिक

ऐमाइलोयडोसिस विकसित हो सकता है। इसके विपरीत, प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस वाले १०% रोगियों में मायलोमा हो सकता है।

- **ऐमाइलोयडोसिस के सामान्य प्रकार क्या हैं?**

असामान्य प्रोटीन की उत्पत्ति के आधार पर कई प्रकार के ऐमाइलोयडोसिस होते हैं। सबसे आम ऐमाइलोयडोसिस (६०-७०%) ***प्राथमिक सिस्टमिक (एएल) ऐमाइलोयडोसिस*** नामक एक प्रकार से संबंधित है। यह विकार रक्त में असामान्य प्लाज्मा सेल्सके अत्यधिक प्रसार के कारण होता है जो ऐमिलॉइड प्रोटीन के अतिरिक्त उत्पादन का कारण बनता है जिससे लक्षण दिखाई देते हैं। जैसा कि पहले उल्लेख किया गया है, इस प्रकार को एकाधिक मायलोमा नामक रक्त कैंसर से जोड़ा जा सकता है।

एए ऐमिलॉइड (टीबी, आर्थराइटिसआदि जैसे लंबे समय से चली आ रही बीमारियों के कारण) और पुरानी गुर्दे की खराब जैसे अन्य दुर्लभ कारण भी हैं। बहुत दुर्लभ प्रकार के ऐमाइलोयडोसिस भी होते हैं जो परिवारों में देखे जाते हैं।

- **प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस के लक्षण क्या हैं?**

इस बीमारी के लक्षण शामिल अंगों पर निर्भर करते हैं। लक्षणों की एक विस्तृत श्रृंखला प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस का निदान करना बहुत कठिन बना देती है। कुछ लोगों में कोई लक्षण बिल्कुल भी नहीं हो सकते हैं। सामान्य लक्षणों में शामिल हैं:

- कमजोरी, थकान
- वजन कम होना या वजन बढ़ना
- टखने और पैर में सूजन
- साँसों की कमी
- हाथ या पैर में सुन्नपन या झुनझुनी
- खड़े होने पर चक्कर आना या हल्का सिरदर्द
- कम मात्रा में खाना खाने के बाद पेट में भरापन महसूस होना

- ढीली मल
- त्वचा की आसान चोट - चेहरा, छाती की दीवार, पलकें

- **प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस का निदान कैसे किया जाता है?**

आपके शरीर में अंगों और टिशू में ऐमिलॉइड जमा का प्रदर्शन करके निदान किया जाता है।सर्वोत्तम उपचार प्रदान करने के लिए, आपका चिकित्सक जानना चाहेगा - किस प्रकार का ऐमिलॉइड जमा होता है, यह कहाँ जमा होता है, और प्रोटीन के जमाव के कारण अंग कितना प्रभावित होता है। इसके लिए चिकित्सक आपकी जांच कर सकते हैं और कुछ रक्त और मूत्र परीक्षण कर सकते हैं। आपका चिकित्सक एक बोनमैरो परीक्षण और अन्य अंगों जैसे मलाशय, पेट की चर्बी या त्वचा की बायोप्सी भी करेगा। ये मामूली प्रक्रियाएं हैं और आमतौर पर लोकलएनैस्थेशिया के तहत की जाती हैं। कभी-कभी, बायोप्सी यकृत, गुर्दे, तंत्रिकाओं से और शायद ही कभी हृदय से ली जाती हैं। चिकित्सक एक इकोकार्डियोग्राम, हृदय संबंधी एमआरआई आदि जैसे अंग की भागीदारी को मापने के लिए परीक्षण भी करेंगे। एक बार ये रिपोर्ट तैयार हो जाने के बाद आपका चिकित्सक ऐमाइलोयडोसिस के प्रकार और गंभीरता की सही पहचान करने में सक्षम होगा और आपके लिए सबसे अच्छा इलाज तय करेगा। इसके अलावा, आपका चिकित्सक दुर्लभ प्रकार के ऐमाइलोयडोसिस का पता लगाने के लिए कुछ विशेष परीक्षणों का भी आदेश दे सकता है।

- **प्राथमिक ऐमाइलोयडोसिस का इलाज कैसे किया जाता है?**

उपचार में आमतौर पर ऐमिलॉइड प्रोटीन के उत्पादन को सीमित करने के लिए दवाओं का उपयोग करना शामिल होता है।कोई अन्य स्थिति जो ऐमिलॉइड प्रोटीन के निर्माण के लिए जिम्मेदार हो सकती है, उसकी भी पहचान की जानी चाहिए और उसका इलाज किया जाना चाहिए।

प्राथमिक सिस्टमिक या एएल ऐमाइलोयडोसिस में, असामान्य प्लाज्मा कोशिकाएं रोग के लिए जिम्मेदार होती हैं। इस रोग में उपचार को प्लाज्मा कोशिकाओं की ओर निर्देशित करना होता है। उपचार मल्टीपल एकाधिक मायलोमा के समान है और इसमें गोली या इंजेक्शन के रूप में कीमोथेरेपी शामिल है। कीमोथेरेपी के बाद यदि आप चिकित्सकीय रूप से स्वस्थ हैं, तो चिकित्सक एक उसी जीव से संबंधित स्टेम कोशिका प्रत्यारोपण कर सकते हैं।

उपचार के दौरान और बाद में, रक्त और मूत्र में प्रोटीन असामान्यताओं का मापन नियमित आधार पर किया जाता है ताकि यह देखा जा सके कि उपचार आपकी स्थिति को कैसे प्रभावित कर रहा है।असामान्य प्रोटीन में गिरावट होने पर उपचार सफल होता है। उपयोग किए जाने वाले सबसे आम प्रोटीन माप को मोनोक्लोनल प्रोटीन (एम-प्रोटीन) कहा जाता है।

आपके रुधिरविज्ञानी के अलावा, ऐमाइलोयडोसिस का प्रबंधन इस बात पर निर्भर करता है कि कौन सा अंग शामिल है। उदाहरण के लिए, ऐमाइलोयडोसिस द्वारा गुर्दे या हृदय की भागीदारी में क्रमशः एक गुर्दा विशेषज्ञ या हृदय विशेषज्ञ द्वारा प्रबंधन शामिल होगा।

प्राथमिक सिस्टमिक ऐमाइलोयडोसिस को छोड़कर, अन्य सभी प्रकारों में, आपका चिकित्सक ऐमाइलोयडोसिस के कारण का पता लगाने के लिए परीक्षणों का आदेश देगा और आपको कारण के आधार पर उपचार की पेशकश करेगा।

- **कीमोथेरेपी के अलावा, मुझे किन बातों का ध्यान रखना चाहिए?**

अच्छी तरह से संतुलित और स्वच्छ भोजन आपके शरीर की इम्यूनसिस्टम के लिए महत्वपूर्ण है। अपने चिकित्सक से बहुत स्पष्ट रूप से पूछें कि क्या आपको किसी आहार प्रतिबंध या पोषक तत्वों की खुराक की आवश्यकता है। आपको साफ पानी भी पीना चाहिए और ज्ञात इन्फेक्टेडलोगों के सीधे संपर्क में आने से बचना चाहिए।