सारकोमा
पेशेंट एडवोकेसी
ग्लोबल नेटवर्क

डेस्मॉइड ट्यूमर का मौजूदा उपचार : एक समीक्षा

आसान भाषा में सारांश

www.sarcoma-patients.org

डेस्मॉइड ट्यूमर का मौजूदा उपचार : एक समीक्षा

" डेस्मॉइड ट्यूमर के वर्तमान उपचार: एक समीक्षा " नामक मूल शोध लेख के लेखक, जो जामा ऑनकोलाजी (कैंसर विषय पर एक जर्नल पत्रिका) में 20 जून 2024 को ऑनलाइन प्रकाशित हुआ। डिजिटल पहचान संख्या (DOI) : 10.1001 / jamaoncol.2024.1805

बर्न्ड कैस्पर, एमडी, पीएचडी; एलिज़ाबेथ एच. बाल्डिनी, एमडी; सिल्वी बोनवालोट, एमडी, पीएचडी; डारियो कैलेगारो, एमडी; केनेथ कार्डोना, एमडी; कियारा कोलंबो, एमडी; नाडेज कोराडिनी, एमडी; एमी एम. क्रैगो, एमडी, पीएचडी; एंजेलो पी. देई टोस, एमडी; पाल्मा डिलियो, एमडी; एल्डाद एल्नेकावे, एमडी; जोसेफ पी. एरिनजेरी, एमडी, पीएचडी; फरीबा नवीद, एमडी; जेफरी एम. फार्मा, एमडी; एंड्रिया फेरारी, एमडी; मार्को फियोरे, एमडी; रेबेका ए. ग्लैडी, एमडी, पीएचडी; मृणाल गाउंडर, एमडी; रिक एल. हास, एमडी, पीएचडी; ओल्गा हसन, एमडी, पीएचडी; जीन-इमैनुएल कर्ट्ज़, एमडी, पीएचडी; एलेक्स जे. लज़ार, एमडी, पीएचडी; डैनियल ओर्बाक, एमडी; निकोलस पेनेल, एमडी, पीएचडी; रवि रतन, एमडी; चंद्रजीत पी. राउत, एमडी; क्रिस्टीना एल. रोलैंड, एमडी, एमएस; एन-रोज़ डब्ल्यू. स्कुट, एमडी, पीएचडी; मोनिका स्पार्बर-सॉयर, एमडी; डिर्क सी. स्ट्रॉस, एमडी; विनेट टी. ए. वैन डेर ग्रेफ़, एमडी, पीएचडी; मार्को विटेलारो, एमडी; एरॉन आर. वीस, डीओ; एलेसेंड्रो ग्रोन्ची, एमडी, उपरोक्त सभी डॉक्टर (एमडी, पीएचडी) इस शोध के लेखक हैं, जो "डेस्मॉइड ट्यूमर वर्किंग ग्रुप" के लिए कार्य कर रहे हैं।

यह सरल सारांश सारकोमा मरीजों की वकालत (एडवोकेसी) का ग्लोबल नेटवर्क ई.वी./एसोसिएट (एसपीएजीएऩ) द्वारा तैयार किया है, जिसे कैथरीन शूस्टर ने बनाया है।

रोगी प्रतिनिधियों द्वारा समीक्षा : क्रिस्टीना बॉमगार्टन, जर्मनी; किम वैन डेर ज़ांडे, एवलिन रोएट्स, नीदरलैंड्स।

वैज्ञानिक समीक्षा और नेतृत्व : बर्न्ड कैस्पर, एमडी, सारकोमा यूनिट, मैनहेम कैंसर सेंटर (एमसीसी), मैनहेम यूनिवर्सिटी मेडिकल सेंटर, यूनिवर्सिटी ऑफ़ हीडलबर्ग, मैनहेम, जर्मनी

सारकोमा पेशेंट एडवोकेसी ग्लोबल नेटवर्क संघ/ई.वी. (एसपीएजीएऩ)
पहले सारकोमा पेशेंट्स यूरोनेट (एसपीएजीएऩ) के नाम से जाना जाता था
अंडरगैस 36, 61200 वोल्फ़र्सहाइम, जर्मनी

एसपीएजीएऩ के बारे में

सारकोमा पेशेंट एडवोकेसी ग्लोबल नेटवर्क (एसपीएजीएन) राष्ट्रीय सारकोमा पेशेंट एडवोकेसी संगठनों का एक विश्वव्यापी नेटवर्क है। 5 महाद्वीपों के लगभग 70 सदस्य समूहों के साथ, एसपीएजीएन का नेटवर्क हर जगह सारकोमा के मरीजों के लिए एक सामान्य, अंतरराष्ट्रीय और प्रभावशाली आवाज बनता है। एसपीएजीएन से प्राप्त जानकारी और सहायता के माध्यम से सारकोमा के मरीजों के इलाज और देखभाल को बेहतर बनाने के लिए कार्यरत है, और नीति निर्माताओं और आम जनता के बीच सारकोमा की पहचान बढ़ाने का काम करता है।

www.sarcoma-patients.org
info@sarcoma-patients.org
@sarcomapatients
@sarcomapatients
@sarcoma_patients
@sarcoma-patients
@sarcomapatients.bsky.social
Sarcoma Patient Advocacy Global Network (SPAGN)

हमारे प्रायोजकों का विशेष धन्यवाद

यह मरीज़ सारांश एसपीएजीएन के मरीज़ अधिवक्ताओं द्वारा स्वतंत्र रूप से तैयार किया गया था, जो जामा ऑनकोलाजी में प्रकाशित सहमति पत्र पर आधारित है। प्रायोजकों से प्राप्त वित्तीय सहायता केवल लेआउट और छपाई तक ही सीमित थी। इस दस्तावेज़ के विकास, समीक्षा या सामग्री में उद्योग भागीदारों की कोई भूमिका नहीं थी।

सारकोमा पेशेंट एडवोकेसी ग्लोबल नेटवर्क संघ/ई.वी. (एसपीएजीएऩ)
पहले सारकोमा पेशेंट्स यूरोनेट (एसपीएजीएऩ) के नाम से जाना जाता था
अंडरगैस 36, 61200 वोल्फ़र्सहाइम, जर्मनी

कार्यकारी संक्षिप्त रिपोर्ट

हमारे लिए यह क्यों महत्वपूर्ण है

डेस्मॉइड ट्यूमर (डीटी) कम देखे जाने वाले और तेज़ी से फैलने वाले ट्यूमर होते हैं, जिनका विकास का तरीका काफी अलग-अलग हो सकता है। पहले, सर्जरी ही इसका मुख्य इलाज था, लेकिन हाल के वर्षों में, इसके लिए कम-आक्रामक (सर्जरी के बिना) इलाजों की ओर रुझान बढ़ा है। 2023 के दिशानिर्देश इस बात पर केंद्रित हैं कि सर्जरी और रेडियोथेरेपी जैसे स्थानीय इलाज, उपचार की प्रक्रिया में किस तरह फिट बैठते हैं, साथ ही वाई-सीक्रेटेस अवरोधकों जैसी नई दवाएँ भी इसमें शामिल हैं।

नई गाइडलाइंस कैसे तैयार की गई

डेस्मॉइड ट्यूमर (डीटी) के इलाज के लिए ग्लोबल गाइडलाइंस को अपडेट करने के लिए 30 जून, 2023 को इटली के मिलान में एक मीटिंग आयोजित की गई। इसमें 90 से ज़्यादा एक्सपर्ट और मरीज़ों के अधिकारों के लिए काम करने वाले लोगों ने भाग लिया। गाइडलाइंस को सपोर्ट करने के लिए मेडिलाइन और एमबेस डेटाबेस से प्राप्त शोध का अध्ययन किया गया। नई गाइडलाइंस में क्रायोथेरेपी (ठंड से इलाज) और वाई-सीक्रेटेस अवरोधकों नीरोगॉस्टेट जैसी नई उपचार विधियों का डेटा शामिल किया गया है, जो डीटी के लिए पहली स्वीकृत दवा है। डीटी का इलाज करना मुश्किल होता है और इसे एक मल्टीडिसिप्लिनरी टीम (विशेषज्ञों की टीम) के साथ खास सेंटर्स में किया जाना चाहिए। **इलाज की योजना बनाते समय मरीज के लक्षणों, जोखिमों, ट्यूमर की जगह, बीमारी से जुड़ी मुश्किलों, उपलब्ध इलाज के तरीकों और मरीज़ की पसंद को ध्यान में रखना चाहिए।**

इसका क्या मतलब है

डीटी के इलाज के विकल्प लगातार बढ़ रहे हैं। ट्यूमर को कंट्रोल करने और मरीज़ों की ज़िंदगी की गुणवत्ता को बेहतर बनाने के लिए हर मरीज़ के लिए सबसे अच्छा इलाज चुनना बहुत ज़रूरी है।

परिचय

डेस्मॉइड ट्यूमर (डीटी) एक दुर्लभ प्रकार का ट्यूमर है, जो फाइब्रोब्लास्टिक कोशिकाओं से बना होता है। ये ट्यूमर अलग-अलग तरीके से व्यवहार कर सकते हैं और अक्सर इनका व्यवहार का अनुमान लगाना मुश्किल होता है। हर साल लगभग 10 लाख लोगों में से 5 लोगों को यह ट्यूमर होता है, और यह सबसे ज्यादा 30 से 40 वर्ष की महिलाओं में पाया जाता है। ये ट्यूमर शरीर के विभिन्न हिस्सों में विकसित हो सकते हैं, जिनमें पेट भी शामिल है। लगभग 5% से 10% मामलों में यह एक आनुवंशिक स्थिति से जुड़ा होता है, जिसे फ़ैमिलियल एडेनोमेटस पॉलीपोसिस (FAP) कहा जाता है।

पिछले 10 वर्षों में, डेस्मॉइड ट्यूमर के इलाज को एक समान (मानक स्तर) बनाने के लिए काफी प्रयास किए गए हैं। 2023 में डेस्मॉइड ट्यूमर कार्यरत समूह ने दुनिया भर के विशेषज्ञों के साथ एक बैठक आयोजित की, ताकि डीटी के इलाज के लिए बेहतर वैश्विक गाइडलाइन बनाई जा सके। इसका मुख्य उद्देश्य इलाज में मौजूद विसंगतियों को कम करके मरीजों की देखभाल और उनके परिणामों को बेहतर बनाना था।

आम सहमति की पहल 2023 में

2023 की बैठक में इस बात पर ज़ोर दिया गया कि उपचार योजना में स्थानीय उपचार, सर्जरी और रेडियोथेरेपी को कहाँ रखा जाए; साथ ही, वाई-सीक्रेटेस अवरोधकों जैसी नई दवाओं के उपयोग पर भी चर्चा हुई। इस बैठक में यूरोप, उत्तरी और दक्षिणी अमेरिका, कनाडा, ऑस्ट्रेलिया और जापान के विशेषज्ञों के साथ-साथ मरीज़ों और उनके समर्थकों ने भी भाग लिया। इस बैठक को 'यूरोपियन रेफरेंस नेटवर्क ऑन रेयर एडल्ट सॉलिड कैंसर' (EURACAN) का सहयोग मिला, और इसे 'डेस्मॉइड फाउंडेशन इटली' तथा 'डेस्मॉइड ट्यूमर रिसर्च फाउंडेशन' (डीटीRF) से आर्थिक मदद मिली।

तरीके : हमने यह कैसे किया

पैनल का चुनाव

2023 में चर्चा और गाइडलाइन बनाने के लिए बने पैनल में मुख्य रूप से वे लोग शामिल हुए थे जिन्होंने 2018 में हुई, पहली ग्लोबल आम सहमति बैठक में हिस्सा

लिया था। इनमें डीटी के मरीज़ों के इलाज और देखभाल से जुड़े अलग-अलग क्षेत्रों के विशेषज्ञ शामिल थे, जैसे पैथोलॉजी, मॉलिक्यूलर बायोलॉजी, रेडियोलॉजी, ऑर्थोपेडिक सर्जरी, सर्जिकल ऑन्कोलॉजी, रेडियोथेरेपी, मेडिकल ऑन्कोलॉजी, पीडियाट्रिक ऑन्कोलॉजी और सपोर्टिव केयर। हमारे पैनल में यूरोप, अमेरिका, कनाडा, ऑस्ट्रेलिया और जापान के सारकोमा केंद्रों के प्रतिनिधि भी शामिल थे।

हमने डीटी के मरीज़ों और दुनिया भर के मरीज़ों के संगठनों के प्रतिनिधियों को भी इसमें शामिल किया। चूंकि अपडेट की गई गाइडलाइंस में नए विषय और अध्याय जोड़े गए थे, इसलिए हमने पैनल का विस्तार किया ताकि अलग-अलग मेडिकल विशेषज्ञताओं और क्षेत्रों का बेहतर प्रतिनिधित्व हो सके, और मरीज़ों की भागीदारी और उनकी वकालत को बढ़ाया जा सके।

सबूतों की समीक्षा

आम सहमति वाली मीटिंग से पहले, हमने सिस्टमिक थेरेपी पर रैंडमाइज्ड क्लिनिकल ट्रायल्स (RCTs) के लिए साहित्य की खोज की, जो 2018 में हमारी पिछली खोज के बाद से प्रकाशित हुए थे। इससे सिफारिशों का समर्थन करने के लिए डेटा इकट्ठा करने में मदद मिली।

आम सहमति तक पहुँचना

2023 के दिशानिर्देश बनाने के लिए, डेस्मॉइड ट्यूमर पर काम कर रहे (वर्किंग ग्रुप) समूह ने 30 जून, 2023 को मिलान, इटली में एक दिन की आमने-सामने की मीटिंग की। साहित्य की समीक्षा और चर्चाओं के आधार पर, ग्रुप डीटी वाले मरीज़ों के लिए इलाज की मुख्य रणनीतियों पर सहमत हुआ, जिनका सारांश इस लेख में दिया गया है।

मुख्य सहमति वाले बयान

बिना इलाज के डेस्मॉइड ट्यूमरों (डीटीs) पर नज़र रखना (एक्टिव सर्विलांस)

यूरोप की हालिया अध्ययन से पता चला है कि नए पहचाने गए डीटीs पर बिना तुरंत इलाज के नज़र रखना ("एक्टिव सर्विलांस") एक सुरक्षित और असरदार तरीका हो सकता है। यह रणनीति यह तय करने में मदद करती है कि किसे इलाज की ज़रूरत है और कौन गैर-ज़रूरी, सख़्त इलाजों से बच सकता है। इन अध्ययनों ने पिछले डेटा का समर्थन किया और 2020 के उन दिशानिर्देशों से सहमति जताई जिनमें एक्टिव सर्विलांस की सिफ़ारिश की गई थी। इटली और नीदरलैंड की मिले-जुले अध्ययनों में पाया गया कि जेनेटिक म्यूटेशन, ट्यूमर का आकार और जगह जैसे कारक उन मरीज़ों की पहचान करने में मदद कर सकते हैं, जिन्हें सिर्फ़ निगरानी से फ़ायदा नहीं हो सकता। इससे फ़ॉलो-अप को मरीज़ के हिसाब से तय करने और यह फ़ैसला करने में मदद मिलती है कि एक्टिव इलाज की ज़रूरत कब पड़ सकती है। हालाँकि, यह सिफ़ारिश की जाती है कि सभी डीटी के मरीज़ कोई भी सख़्त इलाज करवाने से पहले एक्टिव सर्विलांस से शुरुआत करें।

अचानक होने वाले डेस्मॉइड ट्यूमर में सर्जरी की ज़रूरत होती है

जब कहीं भी अचानक हुए डीटी के मामलों में, जहाँ खून बहने या रुकावट जैसी जटिलताएँ होती हैं, सर्जरी बहुत ज़रूरी होती है। हालाँकि, ट्यूमर को पूरी तरह से हटाना (आर रिसेक्शन) हमारा लक्ष्य नहीं होता, क्योंकि इससे गंभीर और अनावश्यक जटिलताएँ हो सकती हैं। नॉन-मेसेंटेरिक डीटी के लिए, अगर मेडिकल इलाज या एक्टिव सर्विलांस के बावजूद बीमारी बढ़ती है, तो कम जोखिम होने पर (जैसे, पेट की दीवार में) सर्जरी एक विकल्प हो सकती है। अगर इलाज के बाद बीमारी बढ़ती है या बची हुई बीमारी रह जाती है, जिससे आगे और समस्याएँ हो सकती हैं, तो भी सर्जरी पर विचार किया जा सकता है, खासकर मेसेंटेरिक डीटी के मामलों में।

स्थानीय उपचार

क्रायोएब्लेशन (ट्यूमर की फ्रीजिंग करना) यानी ट्यूमर को फ्रीज करके खत्म करना, डीटी के लिए एक आशाजनक स्थानीय उपचार माना जा रहा है। क्रायोडेस्मो-01 ट्रायल के अनुसार, यह तरीका उन बढ़ते हुए ट्यूमर में तब सुझाया जाता है, जब कम से कम

दो तरह के मेडिकल उपचार आज़माए जा चुके हों, या जब ट्यूमर की वजह से दर्द या दूसरे लक्षण हो रहे हों। इस तरह के उपचार के बारे में विशेषज्ञों की एक टीम को मरीज़ के साथ इस विकल्प पर चर्चा करनी चाहिए। क्रायोथेरेपी हर जगह उपलब्ध नहीं है और इसके लिए विशेष कौशल की ज़रूरत होती है। डीटी के लिए स्थानीय उपचारों की भूमिका को बेहतर ढंग से समझने के लिए और ज़्यादा शोध को बढ़ावा दिये जाने की आवश्यकता है।

नई दवा उपचार

रैंडमाइज़्ड फ़ेज़ 3 ट्रायल में डीटी के लिए सोराफ़ेनिब और निरोगासेस्टेट जैसी दवाओं का परीक्षण किया गया है। निरोगासेस्टेट इस स्थिति के लिए मंज़ूर की गई पहली दवा थी। हालाँकि, तुलनात्मक पर्याप्त अध्ययन न होने के कारण, हम यह निश्चित रूप से नहीं कह सकते कि वर्तमान दवाओं में से कौन सबसे अधिक प्रभावी है। उपचार चुनते समय, मरीज़ के लिए हर दवा के विशिष्ट दुष्प्रभावों और उपचार के असर में लगने वाले समय पर विचार किया जाना चाहिए। आम तौर पर, ऐसे उपचार से शुरुआत करना जिसमें साइड इफ़ेक्ट कम हों, और फिर ज़रूरत पड़ने पर ज़्यादा टॉक्सिक/ दुष्प्रभावों वाले विकल्पों की ओर बढ़ना एक अच्छा तरीका माना जाता है।

डीटी (डेस्मॉइड ट्यूमर) के इलाज के लिए अक्सर समय के साथ कई उपचार की ज़रूरत पड़ती है। उपचार के कई विकल्प होने से मरीज और डॉक्टरों, दोनों को फ़ायदा होता है, क्योंकि इससे अलग-अलग स्थितियों के लिए कई विकल्प मिल जाते हैं। निरोगासेस्टेट एक खास दवा इसलिए है, क्योंकि इसके कम समय के दुष्प्रभाव बहुत कम हैं, लेकिन इसके लंबे समय के असर, खासकर महिलाओं की प्रजनन क्षमता पर, अभी पूरी तरह से पता नहीं चले हैं। इस बारे में और जानकारी इकट्ठा करने की आवश्यकता है। जब तक पूरी जानकारी उपलब्ध न हो, तब तक जिन महिलाओं में गर्भधारण की संभावना है, उन्हें निरोगासेस्टेट के कारण समय से पहले रजोनिवृत्ति या प्रजनन क्षमता कम होने के जोखिम के बारे में जानकारी दी जानी चाहिए।

डेस्मॉइड ट्यूमर के लिए उपलब्ध दवाओं पर किसी भी सिस्टमिक इलाज का इस्तेमाल कितने समय तक करना चाहिए, इस बारे में कोई स्पष्ट गाइडलाइन नहीं है। डेस्मॉइड ट्यूमर वर्किंग ग्रुप का सुझाव है कि ज़्यादातर इलाज कम से कम छह महीने तक दिए जाने चाहिए (जब तक कि बीमारी काफ़ी बिगड़ न जाए), उसके बाद ही उनकी असरदारता का आकलन किया जाना चाहिए। कम डोज़ वाली कीमोथेरेपी, जैसे कि मेथोट्रेक्सेट और/या विनोरेलबिन के लिए, ज़्यादा लंबे समय तक इलाज की ज़रूरत पड़ सकती है। इलाज के लिए कम से कम कितना समय ज़रूरी है, यह तय करने के लिए, और इलाज के बीच में थेरेपी रोकने और फिर से शुरू करने के असर को समझने के लिए, और अधिक शोध की ज़रूरत है।

विभिन्न प्रकार के सिस्टमिक इलाजों का एक सारांश "डेस्मॉइड ट्यूमर का मैनेजमेंट: वयस्कों और बच्चों के लिए एक संयुक्त वैश्विक आम सहमति-आधारित गाइडलाइन दृष्टिकोण" नामक लेख में देखा जा सकता है, जो 2020 में यूरोपियन जर्नल ऑफ़ कैंसर में प्रकाशित हुआ था।

डेस्मॉइड ट्यूमर का निदान: पैथोलॉजी और मॉलिक्यूलर बायोलॉजी में नए अपडेट

डेस्मॉइड ट्यूमर का सटीक निदान करने के लिए, सॉफ्ट टिश्यू पैथोलॉजी के किसी विशेषज्ञ से सलाह लेनी चाहिए। डीटी में सीटीएनएनबी1 और एपीसी जीन म्यूटेशन एक साथ नहीं होते हैं, इसलिए सीटीएनएनबी1 म्यूटेशन का पता चलने पर फ़ैमिलियल एडेनोमेटस पॉलीपोसिस (FAP) की संभावना को खारिज किया जा सकता है। दूसरी ओर, यदि किसी डीटी में सीटीएनएनबी1 म्यूटेशन नहीं दिखाई देते हैं—विशेष रूप से पेट के अंदर के ट्यूमर में—तो यह FAP का संकेत हो सकता है, और ऐसे में आगे की जांच (जैसे कोलोनोस्कोपी या जेनेटिक टेस्टिंग) की आवश्यकता पड़ सकती है। हम निदान की पुष्टि करने और आगे के उपचार की दिशा तय करने के लिए डीटी बायोप्सी नमूनों में म्यूटेशन का विश्लेषण करने की सलाह देते हैं। इस विश्लेषण के लिए नेक्स्ट-जेनरेशन सीक्वेंसिंग (NGS) का उपयोग करना अधिक संवेदनशील हो सकता है।

आगे निदान के तरीकों के बारे में अधिक जानकारी सारांश " डेस्मॉइड ट्यूमर का मैनेजमेंट: वयस्कों और बच्चों के लिए एक संयुक्त वैश्विक आम सहमति-आधारित गाइडलाइन दृष्टिकोण " (2020) में मिल सकती है।

हार्मोनल गर्भनिरोध और गर्भावस्था

डीटी से पीड़ित लोगों के लिए हार्मोनल गर्भनिरोध सुरक्षित है, और यदि डीटी बढ़ नहीं रहा है, तो डीटी होने के बावजूद कोई भी व्यक्ति भविष्य में गर्भधारण कर सकता है। चूंकि अधिकांश डीटी दो साल के भीतर बढ़ते हैं, इसलिए गर्भावस्था की योजना बनाने से पहले कम से कम दो साल तक ट्यूमर के न बढ़ने का इंतजार करना उचित है, हालांकि इसे व्यक्ति की स्थिति के अनुसार बदला भी जा सकता है। डीटी से पीड़ित गर्भवती महिलाओं की निगरानी प्रसूति विशेषज्ञों और डीटी विशेषज्ञों, दोनों द्वारा बारीकी से की जानी चाहिए। गर्भावस्था के दौरान, डीटी के बढ़ने का जोखिम लगभग 12% होता है, जो बच्चे के जन्म के एक साल बाद बढ़कर 15% हो जाता है। डीटी का निदान होने के बाद की गई गर्भधारण की स्थितियों में, गर्भावस्था के दौरान डीटी के बढ़ने का जोखिम लगभग 5% और बच्चे के जन्म के एक साल बाद 9% होता है।

रेडिएशन थेरेपी का इस्तेमाल कब करें

डीटी के जिन मरीज़ों की बीमारी बिगड़ रही है या उसके लक्षण दिख रहे हैं, और जो सिस्टमिक इलाज का इस्तेमाल नहीं कर सकते या जिनकी बीमारी उन इलाजों पर कोई प्रतिक्रिया नहीं देती, उनके लिए सर्जरी, रेडिएशन थेरेपी या क्रायोएब्लेशन जैसे स्थानीय इलाजों पर विचार किया जाना चाहिए। रेडियोथेरेपी उन बड़े ट्यूमर में ज्यादा उपयुक्त होती है जो क्रायोएब्लेशन के लिए बहुत बड़े होते हैं, और उन मरीजों में भी जहां सर्जरी करने से ज्यादा जटिलताएं हो सकती हैं, खासकर बुजुर्ग मरीजों में। हाथों या पैरों में मौजूद डीटी के लिए रेडिएशन अक्सर सर्जरी से बेहतर होता है, क्योंकि सर्जरी से सफलता की दर कम होती है। हालाँकि, सर्जरी के बाद रेडिएशन का इस्तेमाल एक सहायक इलाज के तौर पर नहीं किया जाना चाहिए। फिर भी, रेडियोथेरेपी की सलाह केवल कुछ खास मामलों में ही दी जाती है।

FAP-संबंधित डीटी के इलाज में चुनौतियाँ

फैमिलियल एडेनोमेटस पॉलीपोसिस (FAP) के मामलों में डीटी का प्रबंधन अभी भी सुधार की गुंजाइश रखता है। हालाँकि, कोलन कैंसर से बचने के लिए निवारक कोलेक्टॉमी (बड़ी आंत को हटाना) एक मानक प्रक्रिया है, लेकिन इसके लिए सबसे सही समय और सर्जिकल तरीका कैसे किया जाए, अभी भी बहस का विषय बना हुआ है। जोखिमों को कम करने के लिए, निवारक सर्जरी विशेष केंद्रों पर ही की जानी चाहिए। इन सर्जरी की योजना ऐसे सर्जनों द्वारा बनाई जानी चाहिए, जिन्हें फैमिलियल पॉलीपोसिस के इलाज का अनुभव हो, या जो सार्कोमा विशेषज्ञों के साथ मिलकर काम करते हों।

कोलेक्टॉमी (बड़ी आंत हटाने) के बाद, ज़्यादा जोखिम वाले एफएपी मरीज़ों की निगरानी बारीकी से की जानी चाहिए; इसके लिए पाँच साल तक हर 6-12 महीने में एमआरआई या सीटी स्कैन करवाना चाहिए, जबकि कम जोखिम वाले मरीज़ों को शायद सिर्फ़ पेट के अल्ट्रासाउंड की ज़रूरत हो। कुछ एफएपी मरीज़ों में डीटी का पता लगाना मुश्किल हो सकता है, और कभी-कभी बिना बायोप्सी के ही मेडिकल इलाज शुरू किया जा सकता है। एक बार डीटी की पुष्टि हो जाने पर, खासकर छोटी आंत के आस-पास होने वाले डीटी के गंभीर मामलों में बारीकी से निगरानी करना बहुत ज़रूरी है। इन ज़्यादा जोखिम वाले मरीज़ों के इलाज के लिए एक विशेषज्ञ टीम का होना बहुत ज़रूरी है, और किसी भी तरह की जटिलता से बचने के लिए सर्जरी को केवल छिद्रण (प्रफोरेशन) या रुकावट (ब्लॉकेज) जैसी आपात स्थितियों में ही किया जाना चाहिए।

जिन डीटी (डेस्मॉइड ट्यूमर) में मानक इलाज दिये जाने के बावजूद बीमारी बढ़ती रहती है, उनमें छोटी आंत का प्रत्यारोपण एक विकल्प हो सकता है; लेकिन लेकिन यह एक प्रयोगात्मक उपचार है, इसलिए इसे केवल विशेष केंद्रों में ही किया जाना चाहिए। एफएपी के मरीज़ों की देखभाल में मनोवैज्ञानिक और पोषण संबंधी सहायता भी शामिल होनी चाहिए।

बच्चों के लिए इलाज और निगरानी

बच्चों में डीटी का पता चलने पर, शुरुआत में कुछ समय तक सक्रिय निगरानी रखने की सलाह दी जाती है, ताकि यह समझा जा सके कि ट्यूमर किस तरह से बर्ताव करता है। इलाज से जुड़े फ़ैसले लेते समय बीमारी की प्रकृति, उसका फैलाव, मरीज़ की उम्र, लक्षण, जीवन की गुणवत्ता और संभावित जोखिमों को ध्यान में रखना चाहिए। अगर इलाज की ज़रूरत पड़ती है, तो आमतौर पर हर हफ़्ते मेथोट्रेक्सेट और विनब्लास्टीन का इंट्रावीनस (आईवी) कोर्स चुना जाता है। इसके दूसरे विकल्पों में, किशोरों के लिए मेथोट्रेक्सेट के साथ या उसके बिना विनोरलबाइन (मुँह से ली जाने वाली दवा) या टाइरोसिन काइनेज अवरोधक शामिल हैं। ट्यूमर को काटकर निकालने से बचना चाहिए।

जीवन-घातक या जानलेवा मामलों में, इलाज के विकल्पों में विन्क्रिस्टीन, डैक्टिनोमाइसिन, या साइक्लोफॉस्फेमाइड जैसी दवाएँ शामिल हो सकते हैं; या फिर सर्जरी की ज़रूरत पड़ सकती है। बच्चों में टाइरोसिन काइनेज अवरोधकों का इस्तेमाल सावधानी से किया जाना चाहिए, क्योंकि इनकी लंबे समय तक सुरक्षा पर अभी भी जाँच चल रही है। गामा सेक्रेटेज इनहिबिटर का इस्तेमाल तभी किया जाना चाहिए, जब चल रहे शोध इनकी सुरक्षा और असरदार होने की पुष्टि कर दें। आमतौर पर, मेडिकल इलाज कम से कम 6-12 महीनों तक करने की सलाह दी जाती हैं, हालाँकि हालांकि जरूरत के अनुसार इसे और लंबे समय तक भी जारी रखा जा सकता है।

अंतरराष्ट्रीय ट्यूमर बोर्ड का असर

आम सहमति वाले दस्तावेज दुर्लभ ट्यूमर के इलाज के तरीकों को एक जैसा बनाने में मदद करते हैं, लेकिन हो सकता है कि वे हर मरीज़ की खास स्थिति को पूरी तरह से न समझ पाएं। जिन इलाकों में संसाधन कम हैं, वहाँ के मरीज़ों के लिए, कई अलग-अलग विशेषज्ञता वाले माहौल में अपने केस पेश करना हमेशा मुमकिन नहीं हो पाता। इंटरनेशनल वर्चुअल ट्यूमर बोर्ड, जैसे कि 2017 में डीटीआरएफ द्वारा शुरू किया गया, जटिल मामलों पर चर्चा करने के लिए एक महत्वपूर्ण मंच प्रदान करते हैं। इन

बोर्ड में विभिन्न विशेषज्ञ शामिल होते हैं और ये 16 देशों के मरीजों के मामलों की समीक्षा कर चुके हैं, जिससे मरीजों को यह भरोसा मिलता है कि उनके केस की अच्छी तरह जांच की गई है। ये बोर्ड क्लिनिकल ट्रायल्स को बढ़ावा देने और बीमारी से जुड़े ज्ञान की कमी को पहचानने में भी मदद करते हैं।

स्वास्थ्य से जुड़ी जीवन की गुणवत्ता

डीटी जैसी पुरानी बीमारियों से पीड़ित युवा मरीज़ों के लिए अलग-अलग विशोषज्ञों से जुड़ा सहयोग देना बहुत ज़रूरी है। यह बीमारी उनकी ज़िंदगी के कई पहलुओं पर काफ़ी असर डाल सकती है, जैसे कि सामाजिक मेल-जोल, काम और रिश्ते। इसलिए मिलकर और हर मरीज़ के हिसाब से दी जाने वाली देखभाल में दर्द के विशेषज्ञ, फ़िज़ियोथेरेपिस्ट, मनोवैज्ञानिक और सामाजिक कार्यकर्ता शामिल होने चाहिए; ये सभी डीटी की विशेष और कभी भी बदल सकने वाली प्रकृति को संभालने के लिए प्रशिक्षित होते हैं।

निष्कर्ष

2023 में डेस्मॉइड ट्यूमर के इलाज पर बनी गाइडलाइन में, 2020 के संस्करण की तुलना में कई नए बदलाव शामिल किए गए हैं। अब क्रायोथेरेपी जैसे स्थानीय उपचार के बारे में ज़्यादा जानकारी उपलब्ध है, जो डीटी से जूझ रहे डॉक्टरों और मरीज़ों के लिए और भी ज़्यादा महत्वपूर्ण बनती जा रही है। सर्जरी चुनने के लिए खास संकेत भी बताए गए हैं। इसके अलावा, इलाज के प्लान में 'निरोगासेस्टेट' नाम की एक नई दवा भी जोड़ी गई है; यह पहली ऐसी दवा है जिसे खास तौर पर डीटी के इलाज के लिए मंज़ूरी मिली है। डीटी के इलाज के विकल्प लगातार बढ़ रहे हैं। हर डीटी मरीज़ के लिए इलाज का सही तरीका चुनना बहुत ज़रूरी है, ताकि ट्यूमर को सबसे अच्छे तरीके से कंट्रोल किया जा सके और मरीज़ की जीवन की गुणवत्ता को बेहतर बनाया जा सके।