

# आपके रक्ताधान-पर-अनिर्भर थैलेसीमिया (NTDI) की निगरानी करना

चाहे आपको अल्फा-या बीटा-थैलेसीमिया हो, यह जानना कि कौन-सी जांच आवश्यक है, जटिलताओं को रोकने और प्रबंधित करने में आपकी और आपके डॉक्टर की मदद कर सकता है। अपने थैलेसीमिया के प्रकार और रक्ताधान के अनुभव के आधार पर एक व्यक्तिगत निगरानी योजना बनाने के लिए अपनी देखभाल टीम के साथ मिलकर काम करना महत्वपूर्ण है। साथ मिलकर, आप समय बीतने के साथ अपनी योजना की निगरानी कर सकते हैं।

नीचे दी गई मार्गदर्शिका नॉन-ट्रांसफ्यूजन-डिपेंडेंट अल्फा-या बीटा-थैलेसीमिया के साथ रह रहे 18 वर्ष या उससे अधिक आयु के लोगों के लिए अनुशंसित परीक्षण और फ्रीक्वेंसी को दिखाती है। यह शेड्यूल थैलेसीमिया इंटरनेशनल फेडरेशन (TIF) के दिशा-निर्देशों और अग्रणी थैलेसीमिया विशेषज्ञों से प्राप्त इनपुट के आधार पर तैयार किया गया है। यदि आप अपने हीमेटोलॉजिस्ट से वर्ष में केवल एक बार मिलते हैं, तो आपकी देखभाल टीम का कोई अन्य सदस्य इनमें से कुछ जांचें कराने का आदेश दे सकता है।

आप अपनी जाँचों पर नज़र रखने के लिए "तिथि" कॉलम का उपयोग कर सकते हैं। इस जानकारी का उपयोग निगरानी के बारे में आपके डॉक्टर के साथ बातचीत में किया जा सकता है। यह बताना भी महत्वपूर्ण है कि थैलेसीमिया आपके जीवन की गुणवत्ता को किस प्रकार प्रभावित करता है।

निगरानी के बारे में ये दिशानिर्देश Agios द्वारा गठित अग्रणी थैलेसीमिया विशेषज्ञों की एक संचालन समिति ने लिखे थे; इन विशेषज्ञों को उनके समय के लिए Agios द्वारा पारिश्रमिक दिया गया था। यह कोई चिकित्सीय सलाह नहीं है। कृपया अपने चिकित्सक से सलाह लें।

## हर मुलाकात के लिए अनुशंसित जाँचें और परीक्षण

चिकित्सा इतिहास, जिसमें जीवन की गुणवत्ता भी शामिल है, जिसकी समीक्षा की जानी चाहिए और पिछली मुलाकात से तुलना की जानी चाहिए

शारीरिक परीक्षण

प्रयोगशाला जाँचें

कंप्लीट ब्लड काउंट\* (यदि आप डेफेरिप्रोन (फेरॉप्रॉक्स®) नामक आयरन केलेटर ले रहे हैं, तो जाँच हर 2 सप्ताह में की जानी चाहिए)

सीरम फेरीटिन

लीवर और किडनी का कार्य (यदि आप आयरन केलेशन थेरेपी पर हैं, तो यह जाँच हर महीने की जानी चाहिए)

## सूचीबद्ध जटिलताओं के लिए निगरानी का अनुशंसित कार्यक्रम

	आधाररेखा	तिथि	हर वर्ष	हर 2 वर्ष पर	तिथि
<b>बोन मैरो के बाहर बनने वाली लाल रक्त कोशिकाएं (एक्स्ट्रामेडुलरी हेमेटोपोइसिस)</b>					
MRI C/T/L* स्पाइन कंट्रास्ट के साथ		निगरानी की फ्रीक्वेंसी आपकी रक्ताल्पता (एनीमिया) और लक्षणों की गंभीरता पर निर्भर करती है, जैसे कि पीठ या पेट के ऊपरी हिस्से में दर्द, पेट भरा होने का अहसास और चीजों को महसूस करने या शरीर के अंगों को हिलाने की क्षमता में कमी या हानि			
स्प्लीन का आकार (शारीरिक परीक्षण/अल्ट्रासाउंड)					
<b>आयरन का उच्च स्तर (आयरन ओवरलोड)</b>					
लीवर में आयरन की सान्द्रता के लिए लीवर का MRI <sup>1</sup>	●		● <sup>1</sup>		
हृदय स्कैन (कार्डियक T2* MRI <sup>2</sup> )	●				
<b>हृदय का कार्य</b>					
ECHO,* TRV* सहित			●		
होल्टर निगरानी या समतुल्य					निगरानी की फ्रीक्वेंसी आपके स्वास्थ्य की विशिष्ट स्थिति पर निर्भर करती है
<b>कमज़ोर और भंगुर हड्डियाँ (ऑस्टियोपोरोसिस*) और हड्डी रोग</b>					
हड्डियों का घनत्व (DEXA स्कैन*)	●			● <sup>1</sup>	
विटामिन डी	●		●		
<b>हार्मोन असंतुलन (एंडोक्रिनोपैथी*)</b>					
आपका डॉक्टर एक आधारभूत मूल्यांकन करेगा और यदि आयरन ओवरलोड का साक्ष्य है तो हर साल परीक्षण करेगा <sup>1</sup>					
<b>प्रजनन हार्मोनों का निम्न स्तर* (हाइपोगोनैडिज़्म)</b>					
FSH,* LH,* टेस्टोस्टेरोन और एस्ट्रोजेन	●		●		
लो थायरॉइड कार्य (हाइपोथायरॉइडिज़्म)					
फ्री थायरॉक्सीन (FT4) और TSH*	●		●		
लो पैराथायराइड कार्य (हाइपोपैराथायराइडिज़्म)					
PTH,* कैल्शियम, फॉस्फेट और मैग्नीशियम	●		●		
<b>डायबिटीज़ मेलिटस</b>					
उपवास ग्लूकोज या ओरल ग्लूकोज सहनशीलता जाँच	●		●		

यदि आपको बार-बार रक्त चढ़ाया जा रहा है या सीरम फेरिटिन  $\geq 300$  ng/mL है, तो आपके डॉक्टर बेसलाइन लीवर MRI कर सकते हैं।

यदि आप केलेशन थेरेपी ले रहे हैं तो आपके डॉक्टर हर साल मूल्यांकन कर सकते हैं और यदि आप केलेशन थेरेपी नहीं ले रहे हैं तो हर 2 साल में मूल्यांकन कर सकते हैं।

### \*मुख्य शब्द और संक्षिप्त रूप

केलेशन थेरेपी: वह दवा जो आपके रक्तप्रवाह में मौजूद आयरन से बंध जाती है ताकि इसे पाचन या मूत्र मार्ग के माध्यम से बाहर निकाला जा सके। **कंप्लीट ब्लड काउंट:** आपके रक्त के स्वास्थ्य की अधिक संपूर्ण तस्वीर प्राप्त करने के लिए कई तत्वों का आकलन किया जाता है और इसमें आमतौर पर अन्य मापों के अलावा हीमोग्लोबिन, हेमेटोक्रिट और श्वेत रक्त कोशिका के स्तर शामिल होते हैं। **एंडोक्रिनोपैथी:** ऐसी दशा जिसमें आपकी ग्रंथियाँ या अंग सही मात्रा में हार्मोन का उत्पादन नहीं करते। **एक्स्ट्रामेडुलरी हेमेटोपोइसिस:** यह तब होता है जब आपका शरीर अस्थि मज्जा के बाहर अन्य स्थानों जैसे कि अन्य अंगों या रोढ़ में लाल रक्त कोशिकाओं का निर्माण शुरू कर देता है। ऐसा इसलिए होता है क्योंकि थैलेसीमिया आपके शरीर में लाल रक्त कोशिकाओं की संख्या को कम कर देता है, जिससे शरीर इस कमी को पूर्ति के लिए अन्य क्षेत्रों में इनका उत्पादन करने का प्रयास करता है। **हार्मोन:** ऐसे रसायन जो रक्तप्रवाह के माध्यम से आपके पूरे शरीर में घूमते हैं। वे वृद्धि एवं विकास, चयापचय (भोजन को ऊर्जा में बदलना), मनोदशा, यौन कार्य और प्रजनन को विनियमित करने में मदद करते हैं। **हार्मोन एंडोक्राइन तंत्र का हिस्सा होते हैं। ऑस्टियोपोरोसिस:** एक ऐसी दशा जिसमें आपकी हड्डियाँ कमज़ोर और भंगुर हो जाती हैं, जिससे उनके टूटने की संभावना बढ़ जाती है।

**C/T/L=** सर्वाङ्कल/थोरेसिक/लंब; **DEXA=** डबल-एनर्जी एक्सरे एब्सॉर्प्टियोमीट्री; **ECHO=** इकोकार्डियोग्राम; **FSH=** फॉलिकल-स्टिम्युलेटिंग हार्मोन; **LH=** ल्यूटाइनाइजिंग हार्मोन; **MRI=** मैग्नेटिक रेज़ोनेंस इमेजिंग; **PTH=** पैराथायराइड हार्मोन; **TRV=** ट्रांसवर्सल रीजिस्टेंट जेट वेलासिटी; **TSH=** थायरॉइड-स्टिम्युलेटिंग हार्मोन।

<sup>1</sup>यदि लीवर में आयरन की मात्रा  $\geq 10$  mg/g शुष्क भार से अधिक है तो आपके डॉक्टर कार्डियक MRI कर सकते हैं।

<sup>2</sup>आपके डॉक्टर यह जाँच हर 2 साल में या असामान्यता पाए जाने पर हर साल कर सकते हैं।

<sup>3</sup>परीक्षण एंडोक्राइनोलॉजिस्ट को रेफर किए जा सकते हैं या स्वतंत्र रूप से किए जा सकते हैं।

## अन्य डॉक्टर जिन्हें आपकी देखभाल टीम में शामिल किया जा सकता है

एक कार्डियोलॉजिस्ट से मिलने के लिए रेफरल प्राप्त करें	एक एंडोक्राइनोलॉजिस्ट से मिलने के लिए रेफरल प्राप्त करें	एक प्रजनन एंडोक्राइनोलॉजिस्ट से मिलने के लिए रेफरल प्राप्त करें
जब TRV* या MRI* स्कैन के साथ ECHO* आपके हृदय में संभावित समस्या या आपके फेफड़ों में उच्च रक्तचाप (जिसे पल्मोनरी हाइपरटेंशन भी कहा जाता है) दिखाता है। जब हृदय की निगरानी अनियमित हृदयगति या हृदय की विद्युत प्रणाली में अन्य समस्याएं दिखाती हैं।	जब रक्त जाँचों के परिणाम बताते हैं: • प्रजनन, थायरॉयड या पैराथायरोयड हार्मोन का निम्न स्तर, या डायबिटीज • DEXA स्कैन* में असामान्य परिणाम यदि DEXA स्कैन के परिणाम असामान्य हों तो आप अस्थि स्वास्थ्य विशेषज्ञ से मिलने के लिए रेफरल भी प्राप्त कर सकते हैं।	यदि आप बच्चे को जन्म देने के बारे में सोच रहे रहे हैं, तो आप अपनी प्रजनन क्षमता के बारे में अधिक जानना चाहेंगे तथा संभावित सहायता विकल्पों का पता लगाना चाहेंगे।

## अन्य जटिलताएँ जिन पर नज़र रखनी चाहिए

जटिलता और/या दशा	विवरण
हीमोलिटिक संकट अचानक और अक्सर गंभीर रूप से होने वाली रक्ताल्पता जो तब होती है जब शरीर नष्ट हो रही लाल रक्त कोशिकाओं की जगह लेने के लिए पर्याप्त मात्रा में लाल रक्त कोशिकाओं का उत्पादन नहीं कर पाता।	यदि आप अल्फा-थैलेसीमिया से पीड़ित हैं और बुखार के साथ संक्रमण का अनुभव कर रहे हैं, तो आपके डॉक्टर एक चिकित्सीय आपातस्थिति के जोखिम पर चर्चा कर सकते हैं, जिसे हीमोलिटिक संकट के तौर पर जाना जाता है। यदि आपको थकान, त्वचा का पीला पड़ना, या मूत्र का रंग गहरा होना जैसे संकेत और लक्षण महसूस हों, तो अपने डॉक्टर को बताएं।
स्प्लीनेक्टोमी से पहले और बाद में स्प्लीनेक्टोमी एक शल्य प्रक्रिया है जिसमें तिल्ली (स्प्लीन) को निकाल दिया जाता है।	स्प्लीनेक्टोमी से पहले और बाद में आपको टीके लगाए जाएंगे। अपने डॉक्टर से बात करें कि CDC* की सिफारिशों के आधार पर कौन से टीके आपके लिए सबसे उपयुक्त हैं। स्प्लीनेक्टोमी के बाद, संक्रमण के जोखिम और चिकित्सी आपातस्थिति में क्या करना है, इस बारे में अपने डॉक्टर से बात करना ज़रूरी है। जिन लोगों की तिल्ली निकाल दी जाती है, उनमें प्लेटलेट्स की संख्या बढ़ सकती है, जिसके कारण रक्त के थक्के बनने लगते हैं।
थ्रॉम्बोसिस और वैस्क्यूलर से संबंधित घटनाएँ आपकी रक्त वाहिकाओं के अंदर थक्के बनना, जिससे रक्त का प्रवाह बाधित या अवरुद्ध हो सकता है।	यदि आपको ये संकेत और लक्षण महसूस होते हैं तो अपने डॉक्टर से बात करें: • DVT*: पैर में सूजन, दर्द, गर्मी, छूने पर तकलीफ या लाली • PE*: साँस फूलना, सीने में दर्द और खाँसी
लीवर फाइब्रोसिस, सिरोसिस और HCC* लीवर को दीर्घकालिक नुकसान के कारण प्रतिवर्ती (फाइब्रोसिस) या स्थायी (सिरोसिस) स्कार टिश्यू बन सकता है। HCC एक प्रकार का लीवर कैंसर है जो सिरोसिस से विकसित हो सकता है।	यदि आप दीर्घकालिक, गंभीर आयरन ओवरलोड या हेपेटाइटिस से पीड़ित हैं, तो आधारभूत AFP* की माप करने और इमेजिंग स्कैन (जैसे अल्ट्रासाउंड और FibroScan*) कराने के बारे में अपने डॉक्टर से बात करें।
पित्ताशय की पथरी रक्ताल्पता और लाल रक्त कोशिकाओं के टूटने (हीमोलिसिस) के कारण पित्त नलिकाओं में बनती है। यह उस स्थिति से अलग है जब शरीर में कोलेस्ट्रॉल बहुत अधिक हो जाता है।	यदि आपको ये संकेत और लक्षण महसूस होते हैं तो अपने डॉक्टर से बात करें: • पेट के ऊपरी दाहिने भाग या मध्य भाग में दर्द, मतली, उल्टी, तथा त्वचा और आँखों का पीला पड़ना, जो और बिगड़ता जाता है। आपके लीवर का आकलन करने के लिए आपको रक्त परीक्षण और इमेजिंग स्कैन कराने की सलाह दी जा सकती है।
HCV, HBV और HIV* हालाँकि इसकी संभावना बहुत कम है, पर रक्त चढ़ाने के ज़रिए HCV, HBV और HIV फैल सकते हैं। HCV और HBV लीवर को नुकसान पहुँचाते हैं जबकि HIV रोग प्रतिरोधक प्रणाली को कमज़ोर करता है।	यदि आपने पिछले 12 महीनों में रक्त चढ़वाया है, तो अपने रक्त में HCV, HBV और HIV की जाँच के लिए एंटीबॉडी और/या एंटीजन जाँचें कराने के बारे में अपने डॉक्टर से बात करें। यदि जाँच के परिणाम सकारात्मक हैं, तो परिणामों की पुष्टि के लिए अपने डॉक्टर से PCR* जाँच करवाएँ।
पैर में अल्सर पैरों के निचले हिस्से में खुले फोड़े या घाव जो पूरी तरह ठीक नहीं होते।	यदि आपको ये संकेत और लक्षण महसूस होते हैं तो अपने डॉक्टर से बात करें: • प्रभावित पैर में दर्द या तकलीफ, सूजन और लाली। हर बार डॉक्टर से मिलने पर पैरों में अल्सर की जाँच करवाएँ।

## थैलेसीमिया के प्रभाव को अपनी देखभाल टीम के साथ साझा करें

प्रत्येक मुलाकात के दौरान अपनी देखभाल टीम से इस बारे में ज़रूर बात करें कि आप कैसा महसूस कर रहे हैं, खासकर यदि आप अपने लक्षणों, दैनिक गतिविधियाँ करने की क्षमता और मानसिक स्वास्थ्य में कोई परिवर्तन महसूस कर रहे हों।



### शारीरिक कुशलक्षेम

अत्यधिक थकान और/या थकान कमज़ोरी या ताकत निचुड़ जाने का अहसास ताकत में कमी लगना



### कार्यात्मक कुशलक्षेम

काम करने की क्षमता सामान्य गतिविधियाँ करने की क्षमता व्यायाम (जैसे कि सीढ़ियाँ चढ़ना) सहन करने की क्षमता



### भावनात्मक कुशलक्षेम

अवसाद बेचैनी और/या तनाव

### \*मुख्य शब्द और संक्षिप्त रूप

**ECHO**: इकोकार्डियोग्राम या "इको" एक स्कैन होता है जो हृदय की संरचना को देखता है। **DEXA**: आपके शरीर के किसी खास भाग में हड्डियों के घनत्व का एक्सरे स्कैन। **FibroScan**: एक विशेष अल्ट्रासाउंड तकनीक जो आपके लीवर के कड़ेपन (कठोरपन) और लीवर में वसा संबंधी बदलावों को मापती है।

**AFP**=अल्फा-फेटोप्रोटीन; **CDC**=रोग नियंत्रण तथा रोकथाम केंद्र (सेंटर्स फॉर डिजीज़ कंट्रोल एंड प्रिवेंशन); **DVT**=डीप वीन थ्रॉम्बोसिस; **HBV**=हेपेटाइटिस बी; **HCC**=हेपेटोसेल्युलर कार्सिनोमा; **HCV**=हेपेटाइटिस सी; **HIV**=ह्यूमन इम्यूनोडिफिशियेंसी वायरस; **MRI**=मैग्नेटिक रेज़ोनेंस इमेजिंग; **PCR**=पॉलीमरेस चेन रिएक्शन; **PE**=पल्मोनरी एंबोलिज़्म; **TRV**=ट्राईकस्पिड रिगजिटेंट जेट वेलासिटी।



myAgios® के एक क्लिनिकल नर्स एजुकैटर (CNE) से जुड़ें, जो आपको इस निगरानी मार्गदर्शिका को पूरी तरह समझाएँगे और आपको डॉक्टर से मुलाकात के लिए तैयार होने में मदद करेंगे। CNE आपको व्यक्तिगत सहायता, शैक्षिक संसाधन और सामुदायिक संपर्क प्रदान करने के लिए मरीजों, परिवारों और देखभाल टीमों के साथ मिलकर काम करता है। शुरू करने के लिए 1-877-77-AGIOS (1-877-772-4467) पर कॉल करें या [RethinkThalassemia.com](https://www.RethinkThalassemia.com) पर जाएँ।

\*CNE Agios Pharmaceuticals के कर्मचारी होते हैं और चिकित्सीय सलाह प्रदान नहीं करते हैं। चिकित्सीय सलाह या उपचार-संबंधी प्रश्नों के लिए, कृपया अपनी स्वास्थ्य देखभाल टीम से बात करें।