

विश्व हेमोफिलिया दिवस - फार्मासिस्ट की देखभाल में भूमिका को सशक्त बनाना

हेमोफिलिया क्या है?

- हेमोफिलिया एक दुर्लभ अनुवांशिक रक्तस्राव विकार है, जिसमें रक्त का थक्का जमाने वाले घटक (फैक्टर VIII या IX) की कमी या खराबी होती है। इसके कारण हल्की चोट लगने पर भी अत्यधिक रक्तस्राव हो सकता है।

हेमोफिलिया के प्रकार

- 1 हेमोफिलिया A - फैक्टर VIII की कमी (सबसे आम) (अनुवांशिक)
- 2 हेमोफिलिया B - फैक्टर IX की कमी (अनुवांशिक)
- 3 एक्वायर्ड हेमोफिलिया - अनुवांशिक नहीं; ऑटोएंटीबॉडी के कारण होता है

हेमोफिलिया की पैथोफिजियोलॉजी

- हेमोफिलिया एक X-लिंकड अनुवांशिक रोग है, जो मुख्य रूप से पुरुषों को प्रभावित करता है, जबकि महिलाएँ आमतौर पर वाहक (carriers) होती हैं।
- यह F8 (फैक्टर VIII) या F9 (फैक्टर IX) जीन में उत्परिवर्तन के कारण होता है, जिससे रक्त के थक्के बनने की प्रक्रिया प्रभावित होती है।
- रक्त के थक्के बनाने की श्रृंखला (coagulation cascade) बाधित हो जाती है, विशेष रूप से इंट्रिंसिक पथ प्रभावित होता है, जो रक्तस्राव को नियंत्रित करने में महत्वपूर्ण भूमिका निभाता है।

लक्षण एवं संकेत

- ✓ चोट या सर्जरी के बाद लंबे समय तक रक्तस्राव
- ✓ जोड़ों में स्वतः रक्तस्राव (हेमाथ्रोसिस) जिससे सूजन और दर्द होता है
- ✓ त्वचा पर आसानी से चकत्ते या खून के धब्बे (Bruising)
- ✓ मसूड़ों और नाक से बार-बार खून आना
- ✓ पेशाब या मल में खून आना

हेमोफिलिया उपचार में फार्मासिस्ट की भूमिका

- ◆ औषधि वितरण एवं निगरानी: रक्त के थक्के बनाने वाले घटकों और पुनःसंयोजित (recombinant) उपचारों की समय पर उपलब्धता सुनिश्चित करना
 - ◆ रोगी परामर्श: उचित खुराक, अनुपालन और दवा भंडारण पर शिक्षा देना
 - ◆ रक्तस्राव के एपिसोड को पहचानना: शीघ्र चिकित्सा हस्तक्षेप के लिए रोगी को रेफर करना
 - ◆ निवारक चिकित्सा (Prophylactic Therapy) को बढ़ावा देना: जटिलताओं को कम करने के लिए रोकथाम उपचार का समर्थन करना
 - ◆ सुरक्षित दवा उपयोग का समर्थन करना: रक्तस्राव को बढ़ाने वाली NSAIDs और एंटीकोएगुलेंट्स को टालनेकी सलाह देना

उपचार और प्रबंधन

-  रिप्लेसमेंट थेरपी: फैक्टर VIII / IX सांद्रण (प्लाज्मा-व्युत्पन्न या पुनःसंयोजित)
-  डेस्मोप्रेसिन (DDAVP): Mild हेमोफिलिया A में फैक्टर VIII के स्तर को बढ़ाने के लिए
-  एस्पिरिन और NSAIDs से बचें - अधिक रक्तस्राव का खतरा
-  RICE थेरपी (Rest, Ice, Compression, Elevation) - जोड़ों के भीतर के रक्तस्राव के लिए

