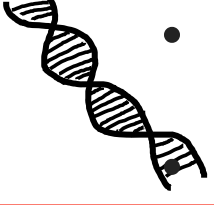




विश्व हेमोफिलिया दिवस - औषधनिर्माणशास्त्रज्ञांची भूमिका बळकट करणे



हेमोफिलिया म्हणजे काय?



- हेमोफिलिया हा एक दुर्मिळ अनुवंशिक रक्तस्त्राव विकार आहे, जिथे रक्त गोठवणारे घटक (फॅक्टर VIII किंवा IX) अपुरे किंवा बिघडलेले असतात. यामुळे लहान जखमांमुळे देखील तीव्र रक्तस्त्राव होऊ शकतो.



हेमोफिलियाचे प्रकार

- 1 हेमोफिलिया A - फॅक्टर VIII ची कमतरता (सर्वाधिक सामान्य) (अनुवंशिक)
- 2 हेमोफिलिया B - फॅक्टर IX ची कमतरता (अनुवंशिक)
- 3 अर्जित हेमोफिलिया - अनुवंशिक नसलेला; ऑटोअँटीबॉडीमुळे होतो



हेमोफिलियाचे पॅथोफिजिओलॉजी

- हेमोफिलिया हा X-लिंक्ड अनुवंशिक विकार आहे, जो प्रामुख्याने पुरुषांमध्ये जास्त आढळून येतो, तर स्त्रिया वाहक (carriers) असतात.
- F8 (फॅक्टर VIII) किंवा F9 (फॅक्टर IX) जनुकातील उत्परिवर्तनामुळे रक्त गोठवणारे घटक अपुरे असतात किंवा कार्यक्षम नसतात.
- यामुळे कोएग्युलेशन कॅस्केड (रक्त गोठवण्याची प्रक्रिया) बिघडते, विशेषतः इंट्रिन्सिक मार्गावर परिणाम होतो, ज्यामुळे रक्तस्त्राव वाढतो.



लक्षणे व चिन्हे

- ✓ जखम किंवा शस्त्रक्रियेनंतर दीर्घकाळ रक्तस्त्राव होणे
- ✓ सांध्यामध्ये रक्तस्त्राव (हेमार्थ्रोसिस) - वेदना व सूज होणे
- ✓ सहज लालसर व्रण (Bruising) येणे
- ✓ हिरड्यांतून किंवा नाकातून वारंवार रक्तस्त्राव होणे
- ✓ लघवी किंवा मलात रक्त दिसणे



हेमोफिलिया उपचारात औषधनिर्माणशास्त्रज्ञांची भूमिका

- ◆ औषधे वितरण आणि देखरेख- रक्त गोठवणारे घटक आणि पुनःसंयोजित (recombinant) उपचार वेळेत उपलब्ध करून देणे
 - ◆ रुग्ण सल्लागार सेवा: योग्य डोस, औषधांचे पालन आणि साठवणुकीबाबत मार्गदर्शन करणे
 - ◆ रक्तस्त्राव ओळखणे- त्वरित उपचारासाठी रुग्णाला पुढे पाठवणे
 - ◆ प्रोफिलॅक्टिक थेरपीला प्रोत्साहन - आजारात अधिक भर टाळण्यासाठी प्रतिबंधात्मक उपचारांची शिफारस करणे
 - ◆ सुरक्षित औषधोपचार सल्ला- रक्तस्त्राव वाढवू शकणाऱ्या NSAIDs व अँटीकोअग्युलंट्स टाळण्याचा सल्ला देणे



उपचार आणि व्यवस्थापन



रिप्लेसमेंट थेरपी: फॅक्टर VIII / IX कॉन्सन्ट्रेट्स (प्लाझ्मा-व्युत्पन्न किंवा पुनःसंयोजित)

डेस्मोप्रेसिन (DDAVP): सौम्य हेमोफिलिया A मध्ये फॅक्टर VIII पातळी वाढवण्यासाठी

एस्पिरिन आणि NSAIDs टाळा - अधिक रक्तस्त्रावाचा धोका

RICE थेरपी (Rest, Ice, Compression, Elevation) - सांध्यातील रक्तस्त्रावासाठी

