हिमोफिलिआ

(अविरल रक्तस्त्राव अथवा रक्त जमने के गुण का अभाव)

हिमोफिलिआ का अर्थ रक्त जमने के गुण का अभाव होकर अधिक रक्तस्त्राव होने की स्थिति समस्या होती है; और जो सामान्य समयावधी से अधिक समय तक होता है रक्त में कुछ पेशियॉ एवं द्रव्य घटक पदार्थ गुटली बनाकर रक्तस्त्राव को रोकते है उसमें प्लेटलेटस्, गुटली तैयार करनेवाले घटक, जीवनसत्व 'के' एवं फायब्रोजेन का समावेश रहता है, गुटली तैयार करनेवाले घटक यह एक प्रकार के 'प्रोटीन ही होते है जो प्लेटलेट उचित कार्य कर रक्त की गुटली तैयार करते है यह रोग पुरूषों मे अधिक होता है।

हिमोफिलिआ के प्रकार एवं स्तर

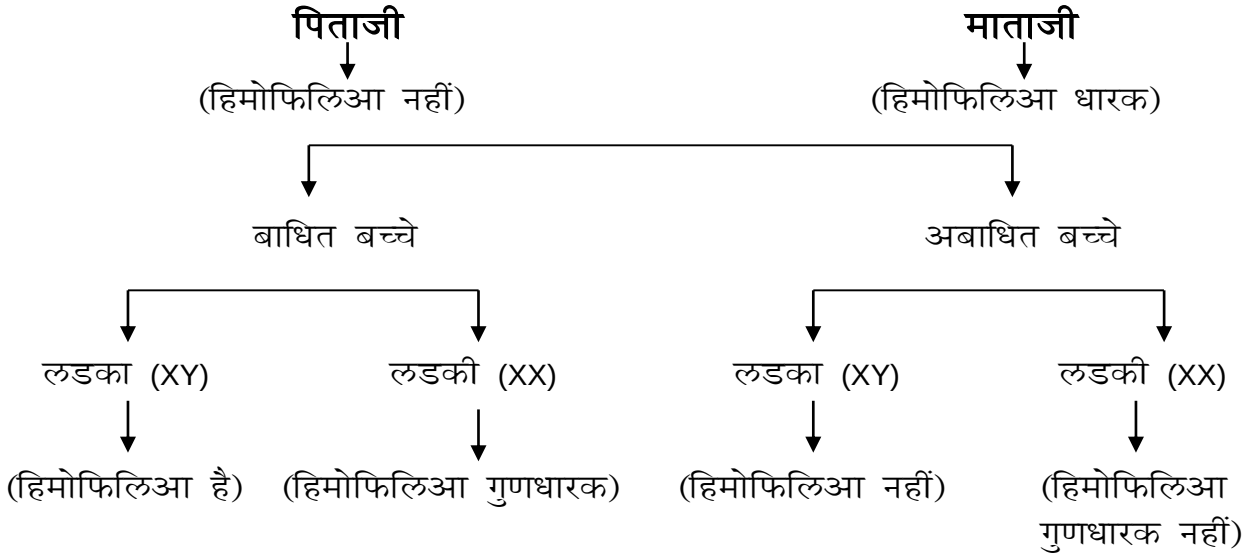
हिमोफिलिआ "A" एवं "B" ऐसे दो प्रकार के प्रमुख पाये जाते है।

- हिमोफिलिआ "A" यानि गुटली बनाने के घटक सामान्य स्तर से कम प्रमाण में आठ (8) होना है।
- हिमोफिलिआ यानि गुटली बनाने के घटक सामान्य स्तर से कम प्रमाण नौ (9) होना है

हिमोफिलिआ सौम्य, मध्यम अथवा गंभीर स्वरूप का हो सकता है इसे गुटली बनानेवाले घटक के प्रमाण पर अवलंबित रहता है रक्तस्त्राव अधिक समय तक जारी रहनेवाला जखम होते अथवा न होत हुए भी हो सकता है।

हिमोफिलिआ होने के कारण —

यह रोग जन्म से ही होता है, हिमोफिलिआ "A" एवं "B" वंश परंपरा से होता है अर्थात यह एक परिवार मे रहता है। हिमोफिलिआ के गुण पालकों से बच्चों में आते है। महिला इन गुणों की धारक रह सकती है किंतु उसे हिमोफिलिआ होगा ही यह जरूरी भी नहीं —



हिमोफिलिआ के लक्षण :

- मसूडों एवं नाक से बारबार होनेवाला रक्तस्त्राव
- जख्मों से रक्तस्त्राव अथवा शल्यक्रिया के पश्चात या दंतोपचार के पश्चात्
- शरीर पर जख्म होने पर सूजन के साथ रक्तस्त्राव होना
- रक्तमिश्रित काला शौच
- रक्तमिश्रित गुलानी अथवा लाल मूत्र
- अकडा, दर्दयुक्त सूजे हुए जोड

हिमोफिलिआ पर इलाज :

इस रोग पर प्रतिबंधात्मक इलाज उपलब्ध नही है। रोग के लक्षण के आधार पर इलाज होता है रक्त की गुटली के लिये उपचार किये जाते है।

बदलनें की पद्धति (Replacement Therapy) :

रक्त की कुछ विशेष पेशियॉ जिन्हें फॅक्टर कान्सेट्रेटस् कहते है, रक्त की गुटली बनाने में सहयोग करते है एवं रक्तस्त्राव रूकता है ऐसा गुटली निर्माण करनेवाला बदलकर डाला जाता है, गंभीर परिस्थिति मे यह सप्ताह में दो बार ऐसा बदला हुआ पदार्थ डाला जाता है।

औषधोपचार (Medicines)

ॲटीफ्रॉबीनोलायटिक प्रोटीन्स इस दवा के चलते गुटली नही फूटती। मुख, नाक अथवा पेट के रक्तस्त्राव रोकने के लिये यह दवाई दी जाती है।

- **डेस्मोप्रेसिन** — रक्त में गुटली तैयार करने के प्रमाण को बढाती है
- **स्टेराइडस दवायें** — यह दवायें जोडो एवं मासपेशियों की सूजन कम करने के लिये दी जाती है।
- **फिजीकल एन्ड आक्यूपेशनल थेरपी** — रक्तस्त्राव के कारण जोडो एवं मसूडों को हानि/दर्द होने पर फिजीयो थेरेपी की आवश्यकता होती है। आक्यूपेशनल थेरेपी की आवश्यकता पड सकती है।
- **शल्यक्रिय** — मसूडों/पेशियों में हुई हानि को पूर्णसमाप्त करने के लिये आर्थोप्लास्टी यह शल्यक्रिया करने की आवश्यकता पड सकती है।

हिमोफिलिआ के धोखें क्या है?

- अच्छी मांसपेशियों पर नई मांसपेशियॉ आक्रमण कर शरीर से प्रतिक्रिया हो सकती है; जिसके चलते एलर्जिक रिएक्शन एवं श्वासोस्वास में तकलीफ हो सकती है। रोगी को केन्द्रीय शारीरिक कथेटर अथवा कोई जोड जगाया हो तो संसर्ग या रक्त में गुटली हो सकती है; हृदय की धडकने अनियमित हो सकती है या हृदय के चहुओर रक्त संग्रहित हो सकता है।
- हिमोफिलीआ पर इलाज न होने से रोगी को बार—बार रक्तस्त्राव हो सकता है; एवं इस कारण बडे पैमाने पर रक्त निकलता है मसूडे, जोड एवं मुख में रक्तस्त्राव हो सकता है। मसूडों के रक्तस्त्राव के कारण पेशियों में दर्द एवं सूजन हो सकती है। अतिरिक्त रक्तस्त्राव के चलते ॲनिमिया यानी पंडू रोग हो सकता है। सिर, पेट, छाती, गला एवं गले का रक्तस्त्राव घातक हो सकता है। अधिक प्रमाण में रक्तस्त्राव होनें पर शारीरिक अंगो को हानि पहुंचती है; जानलेवा हो सकता है।

संदर्भ:मायक्रोमेडेक्स केअर नोट सिस्टम ऑनलाईन 2.0