

## हिमोफिलिआ

(न थांबणारा रक्तस्त्राव किंवा रक्ताचा गोठण्याच्या गुणधर्माचा अभाव)

### हिमोफिलिआ म्हणजे काय?

हिमोफिलिआ म्हणजे रक्तातील गोठण्याच्या गुणधर्माचा अभाव हा रक्तस्त्रावाचा विकार असून त्यामध्ये रक्तातील गुठळी बनण्याच्या क्रियेत समस्या असल्याचे आढळते. हिमोफिलिआमुळे रक्तस्त्राव अधिक होतो, आणि तो सामान्य कालावधी पेक्षा अधिक काळ होतो. रक्तातील काही पेशी आणि घटक पदार्थ गुठळी तयार करून रक्तस्त्राव थांबवतात. त्यामध्ये प्लेटलेट, गुठळी करणारे घटक, जीवनसत्व के आणि फायब्रोजेन यांचा समावेश असतो. गुठळी तयार करणारे घटक ही एक प्रकारची प्रथिने असतात, जी प्लेटलेट बरोबर कार्य करून रक्ताची गुठळी तयार करतात. हिमोफिलिआ हा सर्वसाधारणपणे पुरुषांमध्ये आढळतो.

### हिमोफिलिआचे प्रकार आणि पातळ्या कोणत्या आहेत?

हिमोफिलिआ A व हिमोफिलिआ B अशा दोन मुख्य प्रकारच हिमोफिलिआ आढळतो.

- हिमोफिलिआ A म्हणजे गुठळी होण्याच्या घटकांचे सामान्य पातळीपेक्षा कमी प्रमाण (VIII) आढ असणे.
- हिमोफिलिआ B म्हणजे गुठळी होण्याच्या घटकांचे सामान्य पातळीपेक्षा कमी प्रमाण (IX) नऊ असणे.

हिमोफिलिआ सौम्य, मध्यम किंवा गंभीर स्वरूपाचा असू शकतो. हा गुठळी करणा-या घटकाच्या प्रमाणावर किंवा रक्तस्त्राव होण्याच्या प्रमाणावर अवलंबून असतो. रक्तस्त्रावाच्या घटना म्हणजे बराच वेळ सुरु राहणारा रक्तस्त्राव असा रक्तस्त्राव जखम झाल्यामुळे किंवा जखम न होताही होऊ शकतो.

### हिमोफिलिआची कारणे काय आहेत?

हिमोफिलिआ हा जन्मतःच होणारा आजार आहे. हिमोफिलिआ A व B हा वारसाने येतो त्याअर्थी हिमोफिलिआ हा रुग्णाच्या कुटुंबातच असतो. हिमोफिलिआची गुणसुत्रे पालकांकडून मुलांकडे जातात. महिला अशा गुणसुत्राची वाहक असू शकते, पण तिला हिमोफिलिआ असेलच असे नाही.

वडिल

+

माता

(हिमोफिलिआ नाही)

(हिमोफिलिआ गुणसुत्राची वाहक)

(बाधित मुले)

(अबाधित मुले)

मुलगा

मुलगी

मुलगा

मुलगी

हिमोफिलिआ आहे

हिमोफिलिआ गुणसुत्राची  
वाहक

हिमोफिलिआ  
नाही

हिमोफिलिआ  
गुणसुत्र वाहक नाही

## हिमोफिलिआ ची लक्षणे काय आहेत?

- हिरडया किंवा नाकातून वारंवार होणारा रक्तस्राव
- जखम झाल्यावर, किंवा शस्त्रक्रियेनंतर किंवा दंतोपचारानंतर मोठ्या प्रमाणात रक्तस्राव होणे.
- शरीरावर आघात झाल्यास तेथे सूज येऊन रक्तस्राव होणे.
- रक्तमिश्रीत काळा मल
- रक्तमिश्रीत मूत्र गुलाबी किंवा लाल
- आखडलेले किंवा वेदनायुक्त सुजलेले सांधे

## हिमोफिलिआवर उपचार कसे करतात?

हिमोफिलिआवर प्रतिबंधात्मक उपचार उपलब्ध नाहीत . उपचार हे त्याचा प्रकार आणि लक्षणांवर आधारित आहेत. . रक्ताची गुठळी होण्यासाठी उपचार केले जातात.

- बदलण्याचे प्रकार : (Replacement Therapy) रक्तातील काही विशिष्ट पेशी ज्यांना फॅक्टर कॉन्सेंट्रेटस म्हणतात, रक्तात गुठळी होण्यास मदत करतात आणि रक्तस्राव थांबतो. असा गुठळी करणारा घटक या उपचारात बदलून घातला जातो. गंभीर स्वरूपाच्या हिमोफिलिआत आठवड्यातून दोनदा असा बदललेला घटक घातला जातो.
- औषधोपचार (Medicines):
  - अँटीफाब्रीनोलायटिक प्रोटीन्स- या औषधामुळे गुठळी फुटत नाही. तोंड, नाक किंवा पोटातील रक्तस्राव थांबविण्यासाठी अशी औषधे दिली जातात.
  - डेस्मोप्रेसिन - गुठळी तयार करणा-या रक्तातील घटकाच्या प्रमाणात वाढ करतात.
  - स्टेरॉइड औषधे- सांधे आणि ऊतींवरील सूज कमी करण्यासाठी ही औषधे दिली जातात.
- फिजीकल अँड ऑक्युपेशनल थेरपी- रक्तस्रावामुळे सांधे किंवा स्नायूंना हानी/इजा झाली असल्यास फिजीओ थेरपीची गरज निर्माण होते. ऑक्युपेशनल थेरपीचाही वापर करण्याची गरज असू शकते.
- शस्त्रक्रिया- सांध्यामध्ये झालेली हानी भरून काढण्यासाठी अर्थोप्लास्टी ही शस्त्रक्रिया करण्याची गरज असू शकते.

## हिमोफिलिआचे धोके काय आहेत?

- चांगल्या पेशींवर नवीन पेशी हल्ला करून शरीराकडून प्रतिक्रिया होऊ शकते. त्यामुळे अॅलर्जिक रिअॅक्शन आणि श्वासोत्सर्ग होऊ शकतो. रुग्णास केंद्रीय शिरासंबंधी कॅथेटर किंवा एखादा जोड लावला असल्यास त्याला जंतुसंसर्ग किंवा रक्तात गुठळी होऊ शकते, हृदयाची स्पंदने अनियमित होऊ शकतात. किंवा रक्त हृदयाभोवती जमा होऊ शकते.
- हिमोफिलिआवर उपचार न झाल्यास रुग्णास वारंवार रक्तस्राव होऊ शकतो व त्यामुळे मोठ्या प्रमाणात रक्त बाहेर टाकले जाते. स्नायू, सांधे आणि तोंडात रक्तस्राव होऊ शकतो. सांध्यातील रक्तस्रावामुळे सांध्यात वेदना व सूज येऊ शकते. अतिरिक्त रक्तस्रावाने रुग्णास अॅनिमिया म्हणजे पंडूरोग उद्भवू शकतो, मेंदू, पोट, छाती, मान आणि घशातील रक्तस्राव हा घातक ठरू शकतो. मोठ्या प्रमाणात होणा-या रक्तस्रावामुळे अवयवास हानी पोहचते. आणि काही वेळा प्राणघातक ठरू शकतो

संदर्भ: मायक्रेमेडेक्स केअर नोट्स सिस्टीम ऑनलाईन २.०

