

हीमोफीलिया

युक्त

व्यक्तियों

हेतु

परिदर्शिका



हीमोफीलिया फ़ाउंडेशन (इण्डिया)

विषय-सूची

पृष्ठ संख्या

1	हीमोफीलिया क्या है?	3
2	हीमोफीलिया के लक्षण तथा आवश्यक रक्तजाँच	9
3	हीमोफीलिया चिकित्सा हेतु औषधियाँ	13
4	रक्तस्राव का प्रबन्धन एवं नियन्त्रण	16
5	हीमोफीलिया से सम्बन्धित कुछ जानकारीयाँ	23
6	हीमोफीलिया में आवश्यक व्यायाम (फीजियोथेरेपी)	26

रेखांकन (सौजन्य से) – सुधा चौधरी
हिन्दी अनुवाद (सौजन्य से) – सुबीर भट्टाचार्य (लखनऊ अध्याय)
सम्पादन – एन्जलीना एस. एल्फ्रेड

इस पत्रिका का उद्देश्य हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों को स्वयं का चिकित्सक बनाना नहीं है, बल्कि इस रोग के विषय में समुचित जानकारी देकर उन्हें स्वस्थ रहने की प्रक्रिया में सहयोग करना है। कृपया चिकित्सक, हीमोफीलिया चिकित्सा केन्द्र तथा अपने अध्याय से निरन्तर सम्पर्क बनाये रखें।

हीमोफीलिया क्या है ?

हीमोफीलिया एक आनुवांशिक रोग है, मानव शरीर में रक्त का थक्का जमाने के लिए रक्त में विशेष प्रकार के प्रोटीन (फैक्टर) की कमी या अनुपस्थिति के कारण रक्तस्राव रुकने में बाधा उत्पन्न होती है। हीमोफीलिया को उचित रूप से समझने के लिए सामान्य व्यक्तियों में रक्त की कार्य-पद्धति तथा हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति में रक्त की कार्य-पद्धति का तुलनात्मक विवरण प्रस्तुत किया जा रहा है।

रक्तस्राव की स्थिति में रक्त कैसे कार्य करता है ?

मानव शरीर के प्रत्येक अंग में रक्त का संचार होता रहता है। रक्त मानव शरीर में "रक्त वाहक नलिकाओं", धमनियों तथा शिराओं में बहता है। शरीर का बाहरी अंग क्षतिग्रस्त होने के कारण रक्तवाहक नलिकायें क्षतिग्रस्त हो जाती हैं, तो रक्त शरीर से बाहर बहने लगता है जिसे हम रक्तस्राव कहते हैं। शरीर के आन्तरिक हिस्से में रक्तवाहक नलिकाओं से रक्त बहने की क्रिया को (जो हमें दिखाई नहीं देती) आन्तरिक रक्तस्राव कहा जाता है। रक्तस्राव की उपर्युक्त दोनों दशाओं में हमारे शरीर में निम्नलिखित आन्तरिक क्रियाओं द्वारा रक्तस्राव को रोकने का प्रयास प्रारम्भ हो जाना आवश्यक है:-

प्रथम चरण-रक्त वाहक नलिका में संकुचन अथवा सिकुड़न:-

रक्तस्राव को रोकने के लिए सर्वप्रथम चोट/घाव के स्थान की मांसपेशियों द्वारा रक्तस्राव नलिकाओं में सिकुड़न अथवा संकुचन उत्पन्न होता है जिससे रक्तस्राव में रुकावट होती है।



द्वितीय चरण-प्लेटलेट प्लग का निर्माण:-

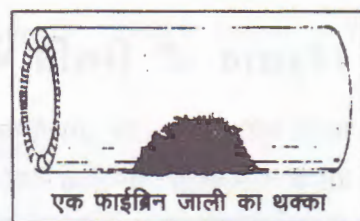
हमारे रक्त में उपस्थित चिपचिपे प्रकार के पदार्थ जिसे प्लेटलेट्स कहा जाता है, रक्तस्राव के स्थान पर चिपककर घाव को ढक लेते हैं। यह प्लेटलेट्स रक्तस्राव के स्थान पर चिपकने के साथ-साथ आपस में भी चिपक कर एक प्लेटलेट प्लग बनाते हैं। यह प्लेटलेट प्लग अधिक समय तक टिकाऊ नहीं होता और कुछ घंटों

तक ही काम करता है। अल्पमात्रा में कटने या छिलने की स्थिति में तो यह प्लेटलेट प्लग ही रक्तस्राव बंद कर सकता है परन्तु बड़े रक्तस्राव को रोकने के लिए फाइब्रिन के थक्के की आवश्यकता होती है।



अन्तिम चरण – त्वचा पर फाइब्रिन जाली का बनना या रक्त का थक्का जमना :

अधिक चोट लगने की स्थिति में घाव के स्थान को पूर्ण रूप से सुरक्षित रखने के लिए त्वचा पर एक जाली का निर्माण होता है जिसे हम फाइब्रिन कहते हैं। अतः रक्त का बहना, सम्पूर्ण रूप से रोकने के लिए आवश्यक है कि रक्तस्राव वाली जगह पर फाइब्रिन की जाली का निर्माण हो।



फाइब्रिन की जाली हमारी त्वचा पर कैसे बनती है ?

रक्त (प्लाज्मा) में 10 प्रकार के प्रोटीन उपस्थित होते हैं जो रक्त का थक्का जमाने के कारक (क्लाटिंग फैक्टर) हैं। इन 10 प्रकार के प्रोटीनों को फैक्टर I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII, रोमन अंको से प्रदर्शित करते हैं। रक्तस्राव की स्थिति में रक्त में उपस्थित ये 10 फैक्टर घाव के स्थान पर प्रोटीन के धागे (जिन्हें फाइब्रिन कहते हैं) से प्लेटलेट प्लग के ऊपर फाइब्रिन जाली का निर्माण करके शरीर को अत्यधिक रक्तस्राव होने से बचाते हैं। घाव के स्थान को सुरक्षित रखने तथा घाव सम्पूर्ण रूप से सूख जाने के उपरान्त इस जाली की आवश्यकता समाप्त हो जाती है और स्वतः ही यह शरीर से उखड़ जाती है। आन्तरिक रक्तस्राव में शरीर के अन्दर खून का थक्का बनता है।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्त की कार्य पद्धति :

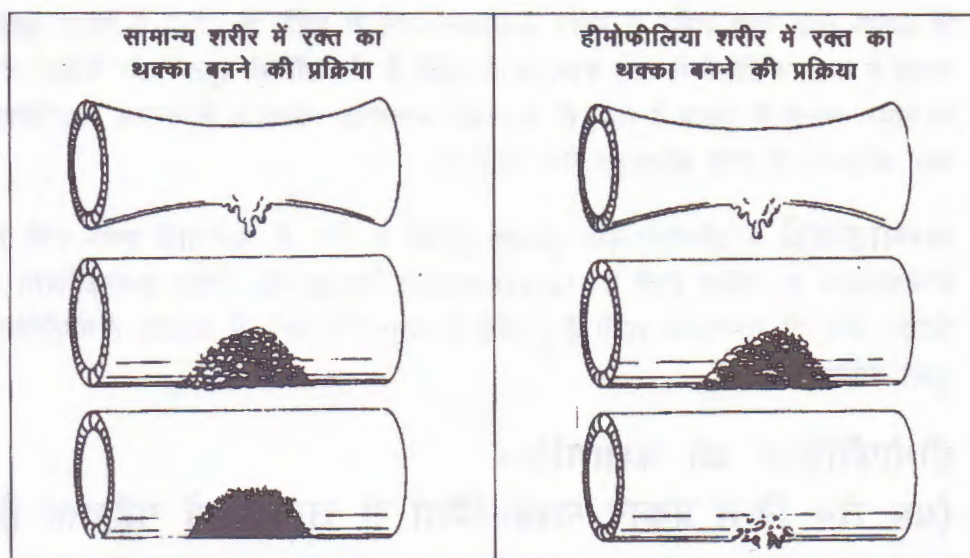
आप समझ गये होंगे कि रक्तस्राव रोकने के लिए फाइब्रिन की जाली (रक्त के थक्के) का निर्माण होना अतिआवश्यक है।

अतः किसी कारणवश आपके शरीर में इन 10 फैक्टरों में से किसी भी फैक्टर की अनुपस्थिति या कमी होने पर रक्तस्राव के उपरान्त रक्त का थक्का बनने में बाधा आती है।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्तस्राव के उपरान्त फाइब्रिन की जाली न बन पाना एक विकट समस्या है—

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्तस्राव के उपरान्त रक्त रुकने के लिये उपर्युक्त आवश्यक तीन चरणों की क्रिया में कोई बाधा नहीं आती अर्थात् रक्त शिराएँ रक्तस्राव वाले स्थान पर संकुचित होती हैं तथा उस स्थान पर प्लेटलेट प्लग भी बनता है। कुछ लोगों की यह धारणा है कि रक्त का थक्का न जमने से अत्यधिक रक्तस्राव के कारण मृत्यु हो सकती है, परन्तु वास्तविकता यह है कि छोटे-मोटे कटने या छिलने पर हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्त का थक्का न बनने पर भी रक्तस्राव रुक जाता है।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्तस्राव न रुकने की समस्या तब आती है जब गम्भीर चोट लगने के कारण रक्तस्राव रुकने के लिए फाइब्रिन की जाली (यानी रक्त का थक्का) बनना आवश्यक हो जाता है— परन्तु हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के रक्त में



हीमोफीलिया कई प्रकार के होते हैं —

हीमोफीलिया 'ए' के रोगियों में फैक्टर VIII की कमी या अनुपस्थिति पायी जाती है।

हीमोफीलिया 'बी' के रोगियों में फैक्टर IX की कमी या अनुपस्थिति पायी जाती है।

हीमोफीलिया 'सी' के रोगियों में फैक्टर XI की कमी या अनुपस्थिति पायी जाती है।

थक्का जमाने के लिए कुछ आवश्यक प्रोटीन (फैक्टर) की कमी/अनुपस्थिति के कारण फाइब्रिन की जाली का पूर्ण रूप से निर्माण नहीं हो पाता, और रक्तस्राव जारी रहता है। सामान्य व्यक्ति की तुलना में हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में रक्तस्राव तेज नहीं होता परन्तु उनमें लम्बी अवधि तक रक्तस्राव होता रहता है। पृष्ठ 6 पर बने चित्र द्वारा सामान्य व्यक्ति एवं एक हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति के रक्तस्राव रुकने की प्रक्रिया का तुलनात्मक चित्रण किया गया है।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में आन्तरिक रक्तस्राव—

सामान्य रूप से अधिकांश लोगों की धारणा यह है कि कटने/छिलने/चोट से बचाकर रखने पर हीमोफीलिया से मुक्ति मिल जायेगी और हीमोफीलिया जीवन के लिए कोई विकट समस्या उत्पन्न नहीं करेगा। हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के लिए बाहरी चोट बड़ी समस्या नहीं है, परन्तु किसी कारणवश जब शरीर के आन्तरिक अंग/मांसपेशियों/हड्डियों में चोट लगने के कारण आन्तरिक रक्तस्राव होता है और आन्तरिक रक्तस्राव न रुक पाने के कारण तथा रक्त शरीर से बाहर न निकल पाने से शरीर के जोड़ों में स्थित खाली जगह में या मांसपेशियों में रक्त इकट्ठा हो जाता है तो रोगी को सूजन और भयंकर दर्द तो सहन करना ही पड़ता है साथ ही बार-बार आन्तरिक रक्तस्राव के कारण, मांसपेशियाँ तथा हड्डियों के जोड़ क्षतिग्रस्त होने लगते हैं।

सम्भावनायें — हीमोफीलिया मुख्यतः पुरुषों में होता है; महिलायें कभी-कभी ही हीमोफीलिया से ग्रसित होती हैं। 10,000 नवजात शिशुओं में 1 शिशु हीमोफीलिया से पीड़ित होने की सम्भावना रहती है। भारत में अनुमानित रूप से 50,000 हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति हैं।

हीमोफीलिया की वंशागति—

(यह रोग किस प्रकार माता-पिता से सन्तान में पहुँचता है)

मानव शरीर की कोशिकाओं में कुल 23 जोड़े विशेष संरचना युक्त गुणसूत्र (क्रोमोजोम) होते हैं। 23 वें जोड़े में एक X आकार तथा दूसरा Y आकार का होने के कारण इन्हें क्रमशः X (एक्स) गुणसूत्र तथा Y (वाई) गुणसूत्र कहते हैं। 23वीं जोड़ी गुणसूत्र नवजात शिशु का लिंग निर्धारण करती है, इसलिए इन्हें लिंग निर्धारक गुणसूत्र कहा जाता है। पुरुषों में एक X तथा एक Y गुणसूत्र होता है। महिलाओं में दो X गुणसूत्र होते हैं। X गुणसूत्र में उपस्थित जीन रक्त में फैक्टर VIII तथा फैक्टर IX के निर्माण को नियन्त्रित

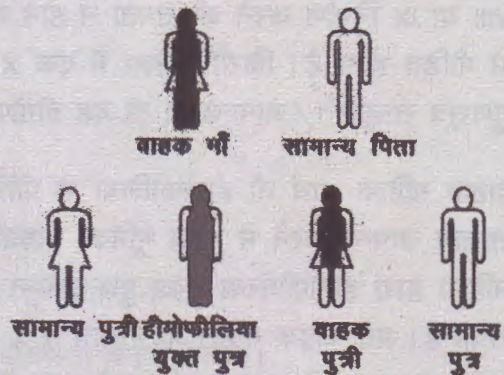
करता है। नवजात शिशु अपने माँ-बाप से एक-एक लिंग निर्धारक गुणसूत्र प्राप्त करता है। अतः यदि पुरुष के रक्त में उपस्थित X गुणसूत्र में आवश्यक मात्रा में फैक्टर VIII या IX निर्माण करने की क्षमता न होने की दशा में वह व्यक्ति हीमोफीलिया रोग से पीड़ित होता है। किसी महिला में एक X गुणसूत्र दोषपूर्ण होते हुये भी दूसरा X गुणसूत्र सन्तुलित/सामान्य हो तो वह हीमोफीलिया की वाहक महिला होती है।

वाहक महिला स्वयं तो हीमोफीलिया से पीड़ित नहीं होती परन्तु हीमोफीलिया युक्त सन्तान उत्पन्न करने में मुख्य भूमिका निभाती है क्योंकि प्रत्येक गर्भावस्था में वाहक महिला द्वारा हीमोफीलिया युक्त पुत्र उत्पन्न करने की 25% (एक चौथाई) सम्भावना रहती है। अतः वाहक महिलाओं में मात्र 50% सम्भावना रहती है कि वह स्वस्थ पुत्र या पुत्री उत्पन्न करेंगी। वाहक महिलाओं द्वारा हीमोफीलिया युक्त सन्तान उत्पन्न होने की परिस्थितियाँ चित्रों में प्रदर्शित की गई हैं।

(चित्र संख्या 1 से 3 पृष्ठ संख्या 8 पर देखें।)

चित्र संख्या -1

प्रत्येक गर्भावस्था में
हिमोफीलिया युक्त पुत्र
अथवा वाहक पुत्री होने की
50% सम्भावना होती है।



चित्र संख्या -2

प्रत्येक गर्भावस्था में सभी
पुत्र सामान्य एवं सभी
पुत्रियाँ वाहक होंगी।



चित्र संख्या -3

हिमोफीलिया युक्त
पुत्री-एक असामान्य दशा



हीमोफीलिया के लक्षण तथा आवश्यक रक्तजाँच

सामान्य रूप से जब बच्चा घुटनों के बल चलने लगता है तथा अपने पैरों पर स्वयं खड़ा होने लगता है, उस समय गिरने या टकराने से शिशु की त्वचा पर काले या नीले रंग के चकत्ते दिखाई देते हैं। तदोपरान्त 2 से 3 साल की आयु में मांसपेशियों में रक्तस्राव तथा जोड़ों में सूजन आने लगती है।

कुछ परिस्थितियों में बच्चों के दाँत निकलते/गिरते समय या किसी शल्य चिकित्सा के उपरान्त रक्तस्राव काफी लम्बे समय तक होते रहने पर हीमोफीलिया के स्पष्ट लक्षण सामने आते हैं। मांसपेशियों में इन्जेक्शन या टीका लगाने के उपरान्त अत्यधिक दर्द के साथ सूजन आना भी हीमोफीलिया का एक लक्षण है।

उपर्युक्त किसी भी प्रकार के लक्षण दिखने पर उस शिशु/व्यक्ति को हीमोफीलिया हेतु निम्नलिखित जाँच करवाना अतिआवश्यक है—

1. प्लेटलेट काउन्ट
2. प्लेटलेट मारफोलोजी
3. ब्लीडिंग टाइम
4. क्लॉटिंग टाइम
5. प्रोथ्रोम्बिन टाइम
6. पारशियल थ्रोम्बोप्लास्टिन टाइम
7. क्लॉट रिट्रैक्शन
8. फैक्टर VIII क्रिया

उपर्युक्त जाँचों के परिणामों के आधार पर "फैक्टर एस्से" (Factor Assay) नामक एक जाँच की जाती है जिससे रक्त में उपस्थित फैक्टर की मात्रा/स्तर का ज्ञात होता है। हीमोफीलिया हेतु जाँच किसी अनुभवी डाक्टर की देख रेख में करवाना चाहिए। इस विषय में आप अपने अध्याय से उचित जानकारी प्राप्त कर सकते हैं।

हीमोफीलिया की तीव्रता—

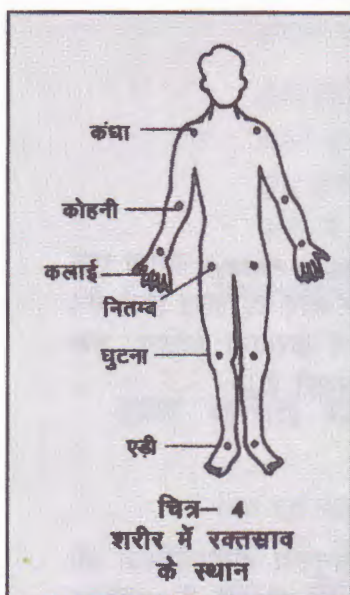
रक्त में "क्लॉटिंग फैक्टर्स" के स्तर व मात्रा की कमी के अनुरूप हीमोफीलिया की तीव्रता और गम्भीरता निर्धारित की जाती है— एक ही परिवार के सदस्यों में 'क्लॉटिंग फैक्टर्स' की मात्रा/स्तर में समानता पायी जाती है।

सामान्य रूप से मानव रक्त में फैक्टर VIII एवं IX की मात्रा 50 प्रतिशत से 200 प्रतिशत होती है परन्तु रक्त में 100 प्रतिशत फैक्टर की उपस्थिति में व्यक्ति हीमोफीलिया से पीड़ित नहीं होता है।

तीव्र हीमोफीलिया (Severe Hemophilia) यह सबसे गम्भीर स्थिति है, जिसमें फैक्टर VIII व IX की मात्रा रक्त में 1 प्रतिशत से कम होती है। तीव्र हीमोफीलिया से जोड़ों में आन्तरिक रक्तस्राव, अल्पमात्रा में चोट लगने या बिना किसी उचित कारण के मांसपेशियों/उत्तकों (टिशु) में 'स्वतः रक्तस्राव' (Spontaneous Bleeding) होने लगता है। उचित उपचार के अभाव में तीव्र हीमोफीलिया के रोगी में विकलांगता का शिकार होने की सम्भावना रहती है।

मध्यम हीमोफीलिया (Moderate Hemophilia) इसमें रक्त में उपस्थित फैक्टर की प्रतिशत मात्रा 2 प्रतिशत से 5 प्रतिशत तक होती है। मध्यम हीमोफीलिया में अल्प चोट लगने पर, शल्य चिकित्सा तथा दाँत उखाड़ने के समय रक्तस्राव होता है। प्रत्यक्ष किसी कारण के न होते हुये अचानक "स्वतः रक्तस्राव" (Spontaneous Bleeding) होने की सम्भावना कम रहती है।

अल्प हीमोफीलिया (Mild Hemophilia) इसमें हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति के रक्त में फैक्टर की प्रतिशत मात्रा जब 6 प्रतिशत या उससे अधिक होती है तो सामान्य रूप से अल्प हीमोफीलिया से पीड़ित व्यक्तियों को गम्भीर दुर्घटना, दाँत उखाड़ने एवं शल्य चिकित्सा के समय ही रक्तस्राव की समस्या आती है।



रक्तस्राव के स्थान— हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में शरीर के किसी भी स्थान पर रक्तस्राव होने की सम्भावना रहती है। सामान्य रूप से जोड़ों और मांसपेशियों में रक्तस्राव की घटना अधिक होती है। किसी भी प्रकार के रक्तस्राव की अवहेलना न करके आवश्यक उपचार कराना चाहिये। लापरवाही से भविष्य में समस्याएँ गम्भीर हो सकती हैं।

अस्थि सन्धियों (Joints) में रक्तस्राव (हीमॉरथ्रोसिस)

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की त्वचा पर रक्त के चकत्तों के अतिरिक्त आन्तरिक रक्तस्राव से हड्डियों के जोड़ों में रक्त का जमना एवं जोड़ों का सूजना मुख्य समस्या है। चोट लगने या जोड़ों में बार-बार होने वाला आन्तरिक रक्तस्राव एक गम्भीर समस्या है क्योंकि इस प्रकार के रक्तस्राव की पुनरावृत्ति से जोड़ों में गठिया (अर्थराइटिस) हो जाने के कारण जोड़ क्षतिग्रस्त हो जाते हैं तथा उनमें विकार आ जाता है। जोड़ों में होने वाले आन्तरिक रक्तस्राव की उचित चिकित्सा में मात्र चार घंटे

भी देरी करने से, अत्यधिक पीड़ा के साथ सूजन आ सकती है और फिर कई दिनों तक नियमित चिकित्सा की आवश्यकता हो सकती है। उम्र एवं अनुभव के साथ रोगी को दर्द सूजन आने के पूर्व ही आन्तरिक रक्तस्राव होने का पूर्वाभास (संकेत) होने लगता है। सामान्य रूप से रक्तस्राव के पहले त्वचा पर चिनचिनाहट या चुभन या शरीर पर

चिटियाँ रेंगने जैसा महसूस होने लगता है। ऐसी स्थिति में उपचार तुरन्त प्रारम्भ करने पर बारम्बार रक्तस्राव से होने वाली परेशानियों से बचा जा सकता है। हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में टखना, घुटने, कोहनी, कंधा एवं कलाई में रक्तस्राव की घटना सबसे अधिक होती है।

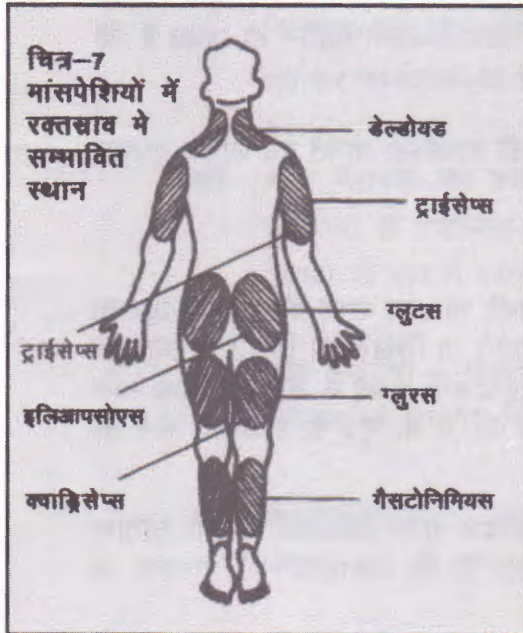
चित्र-5 में सामान्य स्वस्थ घुटने को दर्शाया गया है जिसमें उरु अस्थि (जाँघ की हड्डी) फीमर (Femur) तथा घुटने के नीचे की हड्डी (टिबिया एवं फिबुला Tibia and fibula) के जोड़ के बीच



सामान्य स्वस्थ कार्टिलेज को दिखाया गया है। घुटनों के जोड़ साइनोवियल झिल्ली से ढके होते हैं जिसमें रक्तवाहक नलिकाएँ होती हैं। घुटनों पर चोट लगने से साइनोवियल झिल्लियों में ही रक्तस्राव होता है। साइनोवियल झिल्लियों की कोशिकाओं में एक प्रकार का एन्जाइम उत्पन्न होता है, जो जोड़ों पर एकत्रित अनावश्यक रक्त को तितर-बितर करता है।



यदि किसी जोड़ में बार बार रक्तस्राव होता है तो जोड़ों के बीच स्थित साइनोवियल मेम्ब्रेन्स (मुलायम झिल्ली) में शोथ (Inflammation: जलन के साथ सूजन) हो जाता है जिससे घुटनों में स्थायी रूप से थुलथुलेपन के साथ सूजन बनी रहती है। घुटने की इस स्थिति को "साइनोवाइटिस" कहा जाता है। अतः साइनोवियल झिल्ली में सूजन/शोथ (inflammation) के कारण घुटनों में निरन्तर रक्तस्राव की पुनरावृत्ति अधिक होती है तो घुटने की कार्टिलेज तथा हड्डियाँ नष्ट/क्षतिग्रस्त होने लगती हैं।



मांसपेशियों में रक्तस्राव (Muscle Haemorrhage)

जोड़ों के अतिरिक्त मांसपेशियों में रक्तस्राव की समस्या भी एक आम समस्या है। सामान्य रूप से पिंडुली (Calf जाँघ) उरूमूल (Groin-पेट और जाँघ का सन्धि स्थल), अग्रबाहु में रक्तस्राव होने की घटना अधिक पायी जाती है। मांसपेशियों में रक्तस्राव के कारण अत्यधिक सूजन और भीषण दर्द होने लगता है। रक्तस्राव से मांसपेशियों पर अत्यधिक दबाव पड़ता है जिससे मांसपेशियों से जुड़ी नसें और रक्तवाहक नलिकाएँ

क्षतिग्रस्त होने लगती है। अतः मांसपेशियों में रक्तस्राव की पुनरावृत्ति से हाथ और पैर में विकार आने की सम्भावना रहती है।

मांसपेशियों में तनाव, दर्द तथा गरमाहट और चिनचिनाहट मांसपेशियों में रक्तस्राव के मुख्य लक्षण है। समय पर उचित चिकित्सा न होने की दशा में मांसपेशियाँ स्थायी रूप से नष्ट होने के साथ-साथ उनमें फॉलिज या लकवा होने की सम्भावना रहती है।

मस्तिष्क की चोट (मस्तिष्क में आन्तरिक रक्तस्राव)

अधिसंख्यक हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की मृत्यु मस्तिष्क में रक्तस्राव होने के कारण होती है। मस्तिष्क में रक्तस्राव चोट लगने के कारण या अचानक भी हो सकता है। साधारण धक्के आदि से गिरने पर भी रक्तस्राव हो सकता है। मस्तिष्क के रक्तस्राव में कई दिन बीत जाने पर भी स्पष्ट लक्षण न मिलने की सम्भावना रहती है। सामान्य रूप से उलझन, सुस्ती-थकान, सरदर्द, घबराहट, मितली आना, उल्टी और एक वस्तु का दो-दो दिखना मस्तिष्क रक्तस्राव के लक्षण माने जाते हैं। उपर्युक्त स्थिति में तुरन्त चिकित्सक से परामर्श लेना आवश्यक है। सिर पर किसी भी प्रकार की चोट घातक हो सकती है। अतः मस्तिष्क के रक्तस्राव के घातक परिणाम से बचने के लिए सिर की चोट का तुरन्त उपचार करवाना चाहिए।

गर्दन/ग्रीवा एवं हलक/गले में रक्तस्राव—

चेहरे, गर्दन, ग्रीवा, हलक, गले में रक्तस्राव कभी भी गम्भीर समस्या बन सकते हैं क्योंकि इन स्थानों में रक्तस्राव से साँस लेने में कठिनाई हो सकती है। हिमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के गले में सूजन आने पर यह निश्चित करना कठिन हो जाता है कि सूजन किसी संक्रमण के कारण है या रक्तस्राव के कारण।

अतः गले में सूजन आने की स्थिति में रक्तस्राव की सम्भावना मानते हुये उचित उपचार करना चाहिये।

अन्य प्रकार के रक्तस्राव—

हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति की त्वचा हल्की-फुलकी चोट या रगड़ से कटना/छिलना कोई समस्या पैदा नहीं करता। गम्भीर रूप से कटने या छिलने की स्थिति में रक्तस्राव की उचित चिकित्सा आवश्यक होती है। मुँह के अन्दरूनी हिस्से में, मसुड़ों में तथा नाक के रक्तस्राव भी समस्या उत्पन्न कर सकते हैं। पेट में या मूत्र से रक्तस्राव होने की सम्भावनायें भी बनी रहती हैं।

यह ध्यान रखना अति आवश्यक है कि हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों को भी सामान्य व्यक्तियों की तरह अन्य बीमारियाँ हो सकती हैं या रक्तस्राव की समस्या के साथ-साथ दूसरी बीमारी भी हो सकती है।

हीमोफीलिया चिकित्सा हेतु औषधियाँ

कोएगुलेशन फैक्टर

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में असमान्य रक्तस्राव होने का मुख्य कारण है कि उनके रक्त में रक्त के थक्का जमाने के लिए आवश्यक कारकों (फैक्टर) का उचित मात्रा में उपस्थित/निर्माण न होना। अतः रक्तस्राव की स्थिति में सर्वोत्तम चिकित्सा यह है कि औषधि के रूप में रोगी के रक्त में रक्तस्राव रोकने के लिए आवश्यक फैक्टर की मात्रा बढ़ा दी जाये। एक मिलीलीटर प्लूड फ्रेश प्लाज़्मा में एक यूनिट कारक (फैक्टर) उपस्थित रहता है। थक्का बनाने के लिए कारकों (फैक्टर) को निम्नलिखित पदार्थों से प्राप्त किया जाता है:-

प्लाज़्मा पदार्थ (Plasma Derived)

- (क) रोगी में मानव रक्त चढ़ाकर (**Fresh Whole Blood**) – अत्यधिक रक्तस्राव के कारण ब्लड प्रेशर तथा हीमोग्लोबिन अत्यधिक कम हो जाने पर रोगी की चिकित्सा हेतु (नीचे लिखे गये पदार्थ उपलब्ध न होने की दशा में) मानव रक्त चढ़ाकर उपचार किया जाता है।
- (ख) रक्त प्लाज़्मा का प्रयोग (**Fresh Frozen Plasma**) – हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के रक्तस्राव रोकने के लिए रक्त में फैक्टर की कमी को मुख्यतः औषधि के रूप में रक्त प्लाज़्मा चढ़ाकर पूरा किया जाता है।
- (ग) बैंक प्लाज़्मा – फैक्टर II, VII, IX तथा X की कमी की प्रतिपूर्ति के लिए बैंक प्लाज़्मा का उपयोग किया जाता है।
- (घ) क्रायोप्रेसिपिटेट – का उपयोग हीमोफीलिया-ए, वॉन विलेब्रैंड के रोगी तथा फैक्टर XIII की कमी को दूर करने के लिए किया जाता है।

(ड) **फैक्टर इन्जैक्शन (Purified Coagulation Factor)** — पाउडर रूप में (इन्जैक्शन हेतु) फैक्टर VIII तथा फैक्टर IX के रूप में उपलब्ध है। 250 यूनिट, 500 यूनिट तथा अधिक मात्रा के फैक्टर इन्जैक्शन उपलब्ध होते हैं। इन्जैक्शन की शीशियों को फ्रिज में 4°C के तापमान में लम्बी अवधि तक सुरक्षित रखा जा सकता है। इन्जैक्शन की शीशियों को डीप फ्रीज़र (बर्फ जमाने वाले कोष्ठ) में कभी नहीं रखना चाहिये।

रक्त का थक्का जमाने वाले फैक्टर का निर्माण रक्तदाताओं द्वारा प्राप्त रक्त से किया जाता है। मानव रक्त प्लाज़्मा को वैज्ञानिक विधियों द्वारा सम्पूर्ण रूप से संक्रमण रहित करने के उपरान्त ही फैक्टर का निर्माण किया जाता है। अतः कोएगुलेशन फैक्टर रोगियों के लिए सर्वोच्च सुरक्षित है।

एक युनिट प्रति किग्रा. शरीर के वजन के अनुपात में फैक्टर VIII लगाने से उस व्यक्ति में 2 प्रतिशत फैक्टर VIII की मात्रा में वृद्धि होती है जिसका समुचित प्रभाव 8 घंटे तक रहता है तथा एक युनिट प्रति किग्रा. शरीर के वजन के अनुपात में फैक्टर IX की दशा में 1 प्रतिशत फैक्टर IX की मात्रा में वृद्धि होती है। परन्तु फैक्टर IX का समुचित प्रभाव 12 से 18 घण्टे तक रहता है। अतः फैक्टर VIII की प्रतिशत मात्रा वृद्धि के लिए आवश्यक फैक्टर इन्जैक्शन की मात्रा फैक्टर IX की तुलना में आधी मात्रा ही पर्याप्त होती है।

रिकॉम्बिनेन्ट कोएगुलेशन फैक्टर — यह कृत्रिम फैक्टर जिनेटिक पद्धति से बनाये गये रक्त प्लाज़्मा की तुलना में अत्यधिक महंगा है।

एण्टीफाइब्रिनोलिटिक पदार्थ

ट्रानेक्सामिक एसिड — ट्रान्समिन (Transmin) टैबलेट 250 मि. ग्रा. के नाम से या साइक्लोकैपरॉन-500 मि. ग्रा. टैबलेट के रूप में उपलब्ध होता है। मुँह तथा नाक में उपस्थित मुलायम/नरम ऊतकों में रक्तस्राव को रोकने के लिये यह अत्यधिक उपयोगी दवाईयाँ हैं। मूत्र में रक्तस्राव होने की स्थिति में इन दवाईयों का उपयोग नहीं करना चाहिये। इन दवाईयों को 1/2 चम्मच पानी में घोलकर 3-5 मिनट तक गरारा/कुल्ला करके निगल लेने से अधिक फायदा मिलता है तथा यह एक चम्मच पानी में मिलाकर बूंद-बूंद करके नाक में भी डाला जा सकता है।

डी. डी. वी. ए. पी.

डेस्मोप्रेसिन, मिनिरिन नाम से उपलब्ध होता है। मानव शरीर में एक विशेष स्थान में इकत्रित फैक्टर VIII तथा वॉन विलब्रैण्ड फैक्टर को इस औषधि द्वारा क्रियाशील किया जाता है। मध्यम तीव्रता के हीमोफीलिया 'ए' तथा वॉन विलेब्रैण्ड रोग से पीड़ित व्यक्तियों की चिकित्सा हेतु यह उपयोगी दवा है। इस दवा से फैक्टर IX की कमी को नहीं सुधारा जा सकता है।

इस औषधि का अत्यधिक उपयोग करने से इसकी कार्यक्षमता कम हो जाती है। रक्त पदार्थ से निर्मित न होने के कारण इससे संक्रमण होने का खतरा नहीं होता है।

खुराक— 0.3 mcg/kg 8 - 12 घंटे के अन्तराल से

नाक में डालने के लिये स्प्रे रूप में उपलब्ध हैं

व्यस्कों के लिए 300 mcg

बच्चों के लिए 150 mcg

हीमोफीलिया हेतु निम्नलिखित दर्द निवारक दवाइयों का प्रयोग करना चाहिए।

आयु 3 वर्ष से कम	पैरासिटामॉल सिरप 5 ml (125mg),	6 घण्टे के अन्तराल
आयु 3 से 5 वर्ष	पैरासिटामॉल सिरप 7.5 से 10 ml	6 घण्टे के अन्तराल
आयु 5 से 12 वर्ष	कार्बुटिल 1/2 टैबलेट	दिन में 3 से 4 बार
आयु 12 वर्ष से अधिक	1 टैबलेट कार्बुटिल या एक कैप्सूल प्रॉक्सीवॉन	दिन में 3 से 4 बार

उक्त दवाइयों का प्रयोग दर्द कम होने तक किया जा सकता है। (क्रोसीन, कैलपॉल, मेटासीन के नाम से पैरासिटामॉल उपलब्ध होता है। कार्बुटिल और प्रोक्सीवॉन में पैरासिटामॉल तथा डेक्सट्रॉप्रोफेक्सीफीन यौगिक होता है।)

अत्यधिक एवं असहनीय दर्द में निम्न दवाओं का प्रयोग किया जा सकता है।

बुप्रेनोर्फीन 0.2 mg टैबलेट (टाइडाइजेसिक के व्यवसायिक नाम से बाजार में उपलब्ध है)

पेन्टाज़ोसीन व्यस्कों के लिए 30 mg की एक या दो टैबलेट दिन में चार बार (व्यवसायिक नाम फोर्टविन तथा फोरासेट रिडॉफ नाम से बाजार में उपलब्ध है)

रक्तस्राव का प्रबन्धन एवं नियंत्रण

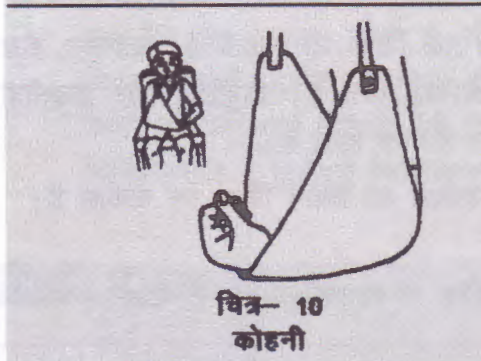
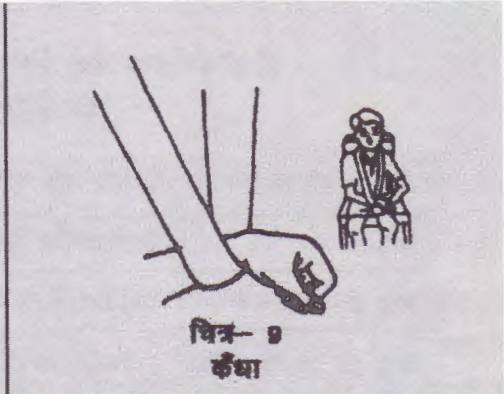
जोड़ों का रक्तस्राव

**क्या न
करें**

- किसी प्रकार का गरम सेंक आदि।
- तेल की मालिश।
- आयोडेक्स या अन्य बाम का प्रयोग।
- एस्पिरिन या ब्रुफेन जैसी दवाइयों का प्रयोग।
- रक्तस्राव से प्रभावित जोड़ों पर किसी प्रकार का दबाव।

क्या करना उचित है

प्रथम चरण : शरीर के जिस अंग (हिस्से) में रक्तस्राव हुआ है, उस अंग को स्थिर (हिलने, डुलने तथा दबाव से बचाये) करके प्रभावित अंग को पूर्ण विश्राम दें।



चित्रों में दर्शाये गये विधि द्वारा प्रभावित अंग को विश्राम दें।

द्वितीय चरण : पृष्ठ 16 पर दी गयी सलाहानुसार दर्द निवारक दवा लें।

तृतीय चरण : बर्फ की सिकाई करें।

- रक्तस्राव के स्थान पर गीला तौलिया रखें।
- आइसपैक (बाजार में उपलब्ध है। अपने अध्याय से भी क्रय कर सकते हैं।) या किसी कपड़े में बर्फ के टुकड़े रखकर रक्तस्राव के स्थान पर रखें। बर्फ न मिलने पर मुलायम भीगे तौलिये को हल्के से रक्तस्राव के स्थान पर लपेट दें।



- तीन चार मिनट तक रखें रहने के उपरान्त दो मिनट के लिए हटा लें। यह प्रक्रिया दोहराते रहें।
- इस तरह, कम से कम एक घण्टे तक बर्फ/ठण्डी सिकाई अवश्य करें।
- 6 घण्टे के अन्तराल के बाद बर्फ/ठण्डी सिकाई तब तक करते रहे जब तक रक्तस्राव के कारण जोड़ों में होने वाली गर्माहट या जलन समाप्त न हो जाए।

चतुर्थ चरण : फैक्टर इन्जैक्शन

1. **सर्वोत्तम विधि :** यदि आप आर्थिक रूप से सक्षम हैं: रक्तस्राव के लक्षण/संकेत प्राप्त होते ही फैक्टर इन्जैक्शन लगाया जा सकता है। (रक्तस्राव के संकेत के रूप में जोड़ों में चिनचिनाहट/चुभन/चिटियाँ रेंगने जैसा महसूस होता है।)

फैक्टर VIII इन्जैक्शन की मात्रा शरीर के वजन के अनुसार 10 यूनिट प्रति कि.ग्रा. 8 घण्टे के अन्तराल में तथा फैक्टर IX इन्जैक्शन की मात्रा शरीर के वजन के अनुसार 10 यूनिट प्रति कि.ग्रा. 12 घण्टे के अन्तराल में लगाना चाहिये। सूजन बने रहने की स्थिति में 24 घंटे से 48 घंटे तक इन्जैक्शन लगाते रहना चाहिये।

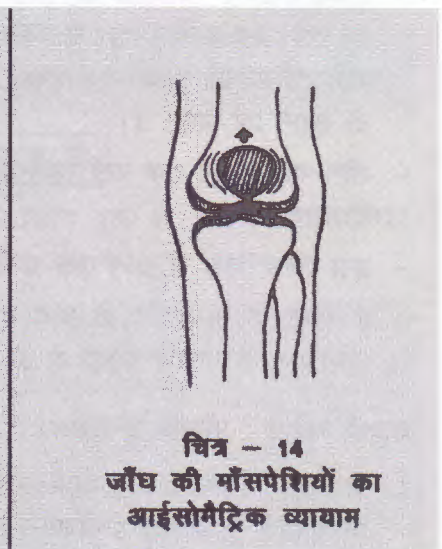
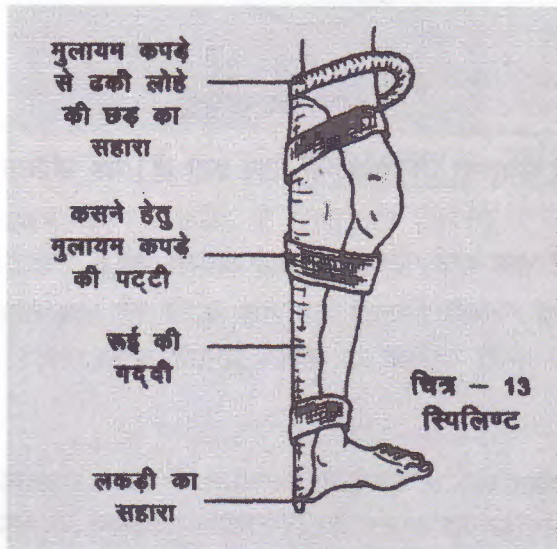
2. **आवश्यकतानुसार :** आर्थिक संकट की स्थिति में दर्द और सूजन की गम्भीरता को देखते हुये शरीर के वजन के अनुसार 5 युनिट प्रति किलोग्राम की मात्रा में फैक्टर इन्जैक्शन का उपयोग करना चाहिए। सूजन बढ़ने या कम न होने की स्थिति में पुनः फैक्टर लगवाने की आवश्यकता हो सकती है।

पंचम चरण : जोड़ों का संचालन और व्यायाम

1. रक्तस्राव के उपरान्त प्रथम 48 घण्टे जोड़ों को विश्राम देने के लिये स्थिर रखें।
2. आवश्यकतानुसार एक सप्ताह तक स्पिलिण्ट (खपच्ची) का प्रयोग करें।
3. आइसोमैट्रिक व्यायाम प्रारम्भ करें।
4. प्रति सप्ताह धीरे-धीरे व्यायाम का समय और शक्ति बढ़ायें।

जीर्ण (गम्भीर) साइनोवाइटिस (Chronic Synovitis): निरन्तर रक्तस्राव की पुनरावृत्ति से जोड़ों में स्थायी रूप से सूजन आ जाती है जिससे जोड़ अक्षम होने लगते हैं। जोड़ों के इस स्थिति को जीर्ण साइनोवाइटिस (क्रोनिक साइनोवाइटिस) कहा जाता है। निम्नलिखित विधियों से घुटनों में जीर्ण साइनोवाइटिस होने से बचाया जा सकता है:

- 6 से 12 सप्ताह के लिए स्पिलिण्ट का उपयोग करें (चित्र 13 के अनुसार)
- दिन भर स्पिलिण्ट का प्रयोग करें। रात में सोते समय इसे खोलकर सो सकते हैं।



- एक घण्टे के अन्तराल में दस बार जाँघों की माँसपेशियों का व्यायाम करें (Tightening the patella : घुटने के कटोरी में तनाव उत्पन्न करने वाला व्यायाम) साइनोवाइटिस में कभी कभी दवा के रूप में रिफैम्पिसिन की आवश्यकता पड़ती है। इस रोग का उपचार जोड़ों में रेडियोएक्टिव पदार्थ का इन्जेक्शन लगाकर भी किया जाता है। इसके अतिरिक्त हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों में जोड़ों में विभिन्न प्रकार की समस्याएँ दिखाई देती हैं। जोड़ों की जटिल समस्याओं के उपचार हेतु चिकित्सालय में विशेषज्ञ चिकित्सकों का परामर्श लेना चाहिए।

मांसपेशियों में रक्तस्राव

मांसपेशियों में रक्तस्राव का नियन्त्रण भी जोड़ों में रक्तस्राव को नियन्त्रित करने की विधियों की तरह ही है।

मसूड़ों में रक्तस्राव

1. ठण्डे पानी से कुल्ला करें।
2. ट्रानेक्सामिक एसिड (साइक्लोकैप्रान-500 मि. ग्राम टैबलेट/ट्रान्समिन 250 मि. ग्राम) प्रति किलोग्राम के हिसाब से दिन में 3-4 बार लेना चाहिए।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों को अपने मुँह एवं दाँत की उचित देखभाल करनी चाहिए। प्रतिदिन कम से कम दो बार टुथ ब्रश से दाँत की सफाई करना अति आवश्यक है। मसूड़ों में सूजन/संक्रमण की स्थिति में क्लोरोहेक्सिडिन दवाई से रात को नियमित कुल्ला करना चाहिए। एक चम्मच क्लोरोहेक्सिडिन और एक चम्मच पानी मिलाकर थूकने से पहले तीन से पाँच मिनट मुँह में रखकर गरारा (कुल्ला) करें।

दन्त चिकित्सा

दाँत उखड़वाना, दाँत की सफाई (स्कैलिंग) जिस दिन चिकित्सा करवानी हो उसके पहले रात को ट्रानेक्सामिक एसिड की एक गोली बच्चों के लिए 250 मि.ग्रा. तथा व्यस्कों के लिए 500 मि.ग्रा. लेकर सोना चाहिए। चिकित्सा के दौरान उक्त गोली दिन में 4 बार 5 से 7 दिन तक लेना चाहिये।

यदि संक्रमण से भी पीड़ित हो तो चिकित्सा से एक दिन पूर्व से चिकित्सक के परामर्शानुसार एन्टिबायोटिक का सेवन प्रारम्भ कर देना चाहिए।

एमपिसिलिन 500 मि.ग्रा. (पैनग्लोब के नाम से उपलब्ध है) को व्यस्कों के लिए तथा बच्चों को 250 मि.ग्रा. दिन में चार बार देना चाहिए। या मेट्रानडाजोल (फ्लैजिल के नाम से उपलब्ध है) व्यस्क को 400 मि.ग्रा./बच्चों को 200 मि.ग्रा. दिन में तीन बार लेना चाहिए।

गम्भीर/जटिल परिस्थितियों में रोगी को 10 युनिट प्रति कि. ग्रा. शरीर के वजन के अनुसार फैक्टर इन्जेक्शन लगाने के उपरान्त ही दन्त चिकित्सा करवानी चाहिए तथा जरूरत पड़ने पर इसे दोबारा भी लेना चाहिए।

नाक से रक्तस्राव का नियन्त्रण

— रोगी को सीधा बैठाइये (चित्र के अनुसार)।

— नाक को बन्द करके मुँह से साँस लेने का सुझाव दें। (चित्र के अनुसार)

— कपड़े में बर्फ के टुकड़े लपेटकर नाक के दोनों तरफ रखें।

— रक्तस्राव रुकने या कम होने की स्थिति में साइक्लोकैप्रान/ट्रॉसमिन पैक रक्तस्राव होने वाले नाक के छिद्र में लगायें।



— उपर्युक्त उपचार के उपरान्त भी रक्तस्राव न रुकने पर 10 युनिट प्रति कि.ग्रा. (शरीर के वजन के अनुपात में) फैक्टर इन्जैक्शन लगायें, नाक, कान एवं गला विशेषज्ञ से परामर्श लेना चाहिए।

— फैक्टर इन्जैक्शन लेने के साथ-साथ उपर्युक्त वर्णित उपचार भी किया जा सकता है।

मूत्र में रक्त आना

— कभी कभी अचानक ही मूत्र से रक्त आ सकता है।

— उचित मात्रा में पानी पीना चाहिए।

(एक व्यस्क को प्रति घण्टे 300 मिली. पानी पीना चाहिए।)

मूत्र में रक्त आने की दशा में साइक्लोकैप्रान/ट्रॉसमिन टैबलेट का सेवन नहीं करना चाहिए।

— अधिक मात्रा में रक्तस्राव के साथ पेट आदि में दर्द भी हो तो शरीर से अधिक रक्त निकल जाने की सम्भावना रहती है।

— 20 युनिट प्रति कि. ग्रा. (शरीर के वजन के अनुपात में) फैक्टर इन्जैक्शन लगाने के उपरान्त परिस्थिति अनुसार आवश्यकता पड़ने पर फैक्टर VIII की कमी में 8 घण्टे के अन्तराल में तथा फैक्टर IX की कमी में 12 घण्टे के अन्तराल में फैक्टर इन्जैक्शन लगाना चाहिये।

— गुर्दे विशेषज्ञ अथवा हीमोफीलिया जाँच केन्द्र से परामर्श लेना आवश्यक है।

आमाशय एवं आँतों में रक्तस्राव

आमाशय एवं आँतों में रक्तस्राव के विविध प्रकार के लक्षण प्राप्त होते हैं, दुर्बलता का अनुभव, पेट में दर्द, लाल रंग या काले रंग की रक्त की उल्टी, काले रंग के दस्त आना आदि। ये लक्षण हीमोफीलिया के अतिरिक्त पेट में अल्सर (घाव), रक्त वाहक नलिका में असन्तुलन, बवासीर आदि के भी लक्षण हो सकते हैं। अतः ऐसी स्थिति में निम्नलिखित कार्यवाही करना चाहिये:-

- चिकित्सक से परामर्श लें तथा चिकित्सालय में भर्ती करवायें।
- ट्रांनेक्सामिक एसिड (साइक्लोकैप्रॉन/ट्रांसमिन) 10 मि. ग्रा. प्रति कि. ग्रा. शरीर के भार के अनुपात में गोलियों को 6 घण्टे के अन्तराल में प्रयोग करें।
- फैक्टर इन्जेक्शन लगायें:- शरीर के वजन के अनुसार 20 यूनिट प्रति कि. ग्रा. फैक्टर इन्जेक्शन लगायें।
- फैक्टर VIII की कमी में 8 घण्टे के अन्तराल में 10 यूनिट/कि. ग्रा. फैक्टर इन्जेक्शन पुनः लगाये। फैक्टर IX की कमी में 12 घण्टे अन्तराल में फैक्टर इन्जेक्शन लगवाना चाहिए।
- आवश्यकता पड़ने पर रोगी को रक्त चढ़ायें।
- एण्डोस्कोपी जाँच के परिणाम अनुसार आवश्यक चिकित्सा करवायें।

मस्तिष्क में आन्तरिक रक्तस्राव

1. रोगी को लेकर तुरन्त चिकित्सा केन्द्र जायें।
2. उचित मात्रा में फैक्टर इन्जेक्शन लगवायें।
फैक्टर VIII के स्तर में 100% वृद्धि करें।
फैक्टर IX के स्तर में 60% वृद्धि करें।
(फैक्टर VIII-50 यूनिट/कि.ग्रा., फैक्टर IX- 60 यूनिट/कि.ग्रा.)
3. रक्तस्राव की पुष्टि हेतु सी. टी. स्कैन करवायें।

4. रक्तस्राव की पुष्टि होने की स्थिति में 72 घण्टे तक फैक्टर इन्जेक्शन लगाते रहें।
फैक्टर VIII-25 यूनिट/कि.ग्रा. प्रत्येक 8 घंटे के अन्तराल पर लगवाते रहें।
फैक्टर IX-50 यूनिट/कि.ग्रा. प्रत्येक 12 घंटे के अन्तराल पर लगवाते रहें।
इसके उपरान्त रोगी की हालत देखते हुये अगले 7-10 दिनों तक फैक्टर देते रहना चाहिए।
5. मिरगी/दौरे जैसे लक्षणों के होने पर 6 माह तक लगातार उचित चिकित्सा करना अति आवश्यक है।

त्वचा का कटना या चोट लगना

1. सामान्य कटने छिलने की स्थिति में:-

- डेटॉल/सैवलॉन आदि से घाव को साफ करें। साबुन और पानी से भी धो सकते हैं।
- 5 से 10 मिनट तक रक्तस्राव के स्थान को दबाकर रखिये।
- कपड़े में लपेटकर बर्फ को कटने के स्थान पर लगायें।

2. गम्भीर रूप से कटने पर:-

- घाव को साफ करें।
- रक्तस्राव के स्थान को दबाकर रखिये। आवश्यकतानुसार पट्टी का उपयोग करें।
- 10 यूनिट प्रति/कि.ग्रा. फैक्टर लगायें।
- गम्भीर रूप से कटने/फटने की दशा में टाँके लगवाने की आवश्यकता होने पर फैक्टर इन्जेक्शन लगवाने के एक घण्टे बाद टाँका लगवायें।
- 5 दिन तक एन्टिबायोटिक का प्रयोग करें।

हीमोफीलिया से सम्बन्धित कुछ विशेष जानकारीयाँ

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की शल्य चिकित्सा

शल्य चिकित्सा से पूर्व:

1. अनावश्यक शल्य चिकित्सा (ऑपरेशन) से परहेज करना चाहिये जैसे यौन शल्य चिकित्सा।
2. शल्य चिकित्सा के पूर्व हीमोफीलिया चिकित्सा केन्द्र/अपने अध्याय को सूचना अवश्य देनी चाहिए।
3. किस फैक्टर की कमी है एवं फैक्टर की प्रतिशत मात्रा/स्तर की जानकारी अवश्य होनी चाहिए।
4. इनहिबिटर हेतु आवश्यक जाँच अवश्य करवानी चाहिए।
5. रोगी के फैक्टर की प्रतिशत मात्रा में कितनी वृद्धि करनी है, इसकी गणना शल्य चिकित्सा से पूर्व ही कर लेनी चाहिए।
6. एच. आई. वी./हेपाटाइटिस-बी की जाँच कर लेनी चाहिए।

इनहिबिटर

किसी रोग विशेषकर संक्रामक रोग के जीवाणुओं से शरीर को सुरक्षित रखने के लिए एवं क्षतिकर जीवाणुओं का प्रतिरोध करने के लिए रक्त में प्रतिरोधी तत्वों (Antibodies) का विकास होता है। जब कभी हीमोफीलिया युक्त व्यक्ति के शरीर की रोगक्षम प्रक्रिया (इम्युन सिस्टम) त्रुटिपूर्ण रूप से कार्य करने लगता है तो उनके शरीर में प्रवेश कराये गये फैक्टर इन्जैक्शन को निष्क्रिय एवं नष्ट करने के लिए रक्त में उत्पन्न प्रतिरोधी तत्व (Antibodies) को संदमक (इनहीबिटर) कहा जाता है।

लगभग 20 प्रतिशत तीव्र हीमोफीलिया-ए युक्त व्यक्तियों में संदमक (इनहीबिटर) समस्या होने की सम्भावना रहती है। हीमोफीलिया-बी से ग्रस्त व्यक्तियों में संदमक (इनहीबिटर) समस्या 2% पायी गयी है। फैक्टर VIII के विरुद्ध संदमक (इनहीबिटर) समस्या को फीबा (Feiba) चिकित्सा प्रणाली द्वारा नियन्त्रित किया जा सकता है,

सुअर से प्राप्त या रिकॉम्बिनेन्ट फैक्टर VIII द्वारा भी इस समस्या को नियन्त्रित किया जा सकता है। संदमक (इनहिबिटर) समस्या को कम करने के लिए फैक्टर इन्जैक्शन का कम से कम उपयोग करना ही समस्या के निराकरण का महत्वपूर्ण कदम है। इसके अतिरिक्त रक्त में इनहिबिटर का विकास रोकने के लिए शरीर के रोगक्षम प्रक्रिया (immune system) को सुचारु रूप से संचालित करने के लिए कई प्रकार की चिकित्सा पद्धति हैं परन्तु उपलब्ध चिकित्सा पद्धतियाँ जटिल होने के साथ साथ अत्यधिक खर्चीली भी होती है।

रक्त में संदमक (इनहिबिटर) की उपस्थिति या तो विभिन्न रक्त जाँच द्वारा ज्ञात की जा सकती है या फैक्टर इन्जैक्शन से रोगी को पर्याप्त लाभ न मिलने की स्थिति में ज्ञात होता है।

टीकाकरण

1. हीमोफीलिया युक्त शिशुओं को भी सामान्य शिशुओं की तरह शिशु अवस्था में लगाये जाने वाले टीकों को लगाना आवश्यक होता है।
2. हीमोफीलिया युक्त शिशुओं को टीका लगाने के लिए 26 गैज के सुई का प्रयोग करते हुये त्वचा के नीचे इन्जैक्शन लगाना चाहिए। इन्जैक्शन लगाने के उपरान्त उस स्थान को पाँच मिनट तक दबाये रखें। मांसपेशियों (Intramuscular) में सुई कभी न लगायें।

हेपाटाइटिस 'बी' का टीका अवश्य लगवायें। यह टीका बाजू में त्वचा के नीचे लगवायें।

रक्त जनित संक्रमण

रक्त एवं रक्त पदार्थ द्वारा कई प्रकार के संक्रमण होने का खतरा रहता है। जिनमें एच. आई. वी. (एड्स वाइरस) तथा हेपाटाइटिस 'ए' तथा 'बी' होने की सम्भावना सबसे अधिक होती है। संक्रमित रक्त/रक्त पदार्थ, संक्रमण युक्त सुई तथा सिरिंज से व्यक्तियों में संक्रमण फैलने की सम्भावना रहती है।

व्यस्कों में असुरक्षित/विकृत यौन आचरण से भी फैलने की सम्भावना रहती है। संक्रमण से ग्रसित गर्भवती महिलाओं द्वारा प्रसव के समय नवजात शिशु में संक्रमण जा सकता है। उचित रोकथाम ही एड्स को रोकने का एक मात्र उपाय है।

हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के लिए आवश्यक सावधानियाँ

1. रक्त/रक्त पदार्थों की एच. आई. वी. तथा हेपाटाइटिस 'ए' एवं 'बी' के लिए उचित जाँच होना आवश्यक है।
2. टीकाकरण/रक्त चढ़ाने वाले व्यक्ति को दस्ताने एवं अन्य सुरक्षित यन्त्रों का प्रयोग करना चाहिए।
3. एक बार प्रयोग में लाकर फेंक देने वाले चिकित्सकीय उपकरणों का प्रयोग करें।
4. उपयोग के उपरान्त सुई सिरीज आदि को नष्ट करके सुरक्षित स्थान पर फेंकें।
5. समुचित रूप से जाँच की गई संक्रमण रहित फैक्टर इन्जैक्शन को ही उपयोग करने का प्रयास करें।
6. हेपाटाइटिस 'बी' हेतु टीका अवश्य लगवायें।
7. अपरिचित व्यक्ति के साथ कन्डोम लगाकर यौन आचरण करें।

हीमोफीलिया युक्त सन्तान होने से रोकने का प्रयास करें

1. जिन व्यक्तियों में रक्तस्राव रुकने में समस्या आती है, उन्हें अपने रक्त की समुचित जाँच करवाकर रोग की जानकारी कर लेनी चाहिए।
2. निकट घनिष्ट सम्बन्धियों (खून के रिश्ते में) से विवाह करने से परहेज करें।
3. अपने रोग को अपने भावी जीवन साथी से न छुपायें। विवाह के उपरान्त दम्पती निम्न विकल्पों को चुन सकते हैं:-

(क) स्वयं की सन्तान उत्पन्न न करके बच्चा गोद ले सकते हैं।

(ख) एन्टिनेटल जाँच (गर्भावस्था में जाँच)

गर्भावस्था के 9 सप्ताह पर अल्ट्रा साउण्ड तथा अन्य जाँच से सन्तान में हीमोफीलिया होने की सम्भावनाओं का ज्ञात किया जा सकता है।

यदि पति पत्नी इस बात से सहमत हों कि संतान में हीमोफीलिया होने की दशा में गर्भपात करवा लिया जायेगा तो उसी दशा में उक्त जाँच करवाना चाहिए। क्योंकि इस जाँच में गर्भ नष्ट होने अथवा अन्य प्रकार की त्रुटि की 1% सम्भावना रहती है।

हीमोफीलिया में आवश्यक व्यायाम (फिजियोथेरेपी)

फिजियोथेरेपी के उद्देश्य

1. रोगी को दर्द से मुक्ति दिलाना।
2. रक्तस्राव में सूजन को कम करना।
3. मांसपेशियों को शक्तिशाली एवं सुगठित बनाना।
4. जोड़ों की कार्यक्षमता एवं पूर्ण संचालन बनायें रखना।

कोहनी के लिये व्यायाम

उद्देश्य: कोहनी की कार्यक्षमता बनायें रखना एवं अग्रबाहु (फोरऑर्म) की मांसपेशियों को शक्तिशाली बनाना।

कोहनी के लिए बाईसेप्स, ट्राइसेप्स, प्रोनेटर तथा सुपिनेटर, मांसपेशियों के लिए व्यायाम करना चाहिये।

कोहनी में रक्तस्राव के उपरान्त अक्सर कोहनी पूरी तरह से सीधी नहीं होती, साथ ही पंजें (हथेली) को भी पूरी तरह से घुमाने में कठिनाई आती है।

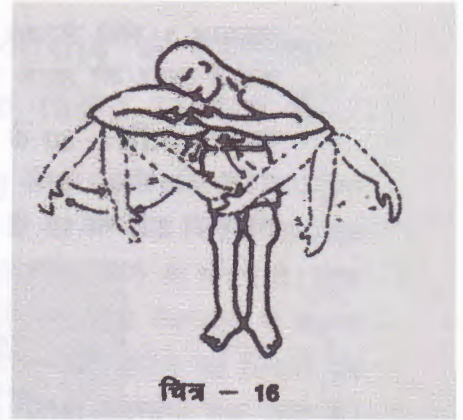
रक्तस्राव के उपरान्त कोहनी पूरी तरह से न खुलने की दशा में जोर लगाकर कोहनी को सीधा करने का प्रयास कदापि नहीं करना चाहिये। जोर लगाने से कोहनी के जोड़ क्षतिग्रस्त हो सकते हैं।

(उपर्युक्त स्थिति में फिजियोथेरेपिस्ट से परामर्श लेकर ही उपचार करना चाहिये)

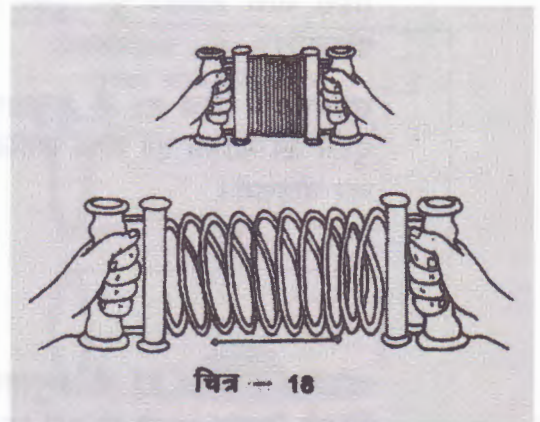
1. कोहनी को मोड़िये फिर सीधा कीजिये।
2. कोहनी को मोड़कर अपने हथेली (पंजे) को इस प्रकार घुमाइये कि हथेली पहले ऊपर की दिशा में फिर नीचे की दिशा में जाये।

3. चित्र 16 देखिये

- (i) कोहनी को बाहर निकालकर पंजे को सीने पर रखिये और पीठ को सीधा रखते हुये झुकिये।
- (ii) अग्रबाहु को कोहनी से ऊपर रखिये।
- (iii) कंधे को स्थिर रखते हुये सीधा कीजिए फिर पंजे को सीने तक लाइये।



- 4. साइकिल का ट्यूब या एक स्प्रिंग लेकर चित्र 17 एवं 18 के अनुसार व्यायाम करें।
- 5. टेनिस की गेंद उछालें या फोम के मुलायम गेंद से क्रिकेट खेलें।
- 6. तैरने का अभ्यास करें।



घुटने का व्यायाम

उद्देश्य— जांघ की मांसपेशियों को शक्तिशाली बनाना जिससे चलने और दौड़ने में लड़खड़ाहट न पैदा हो।

घुटनों का सम्पूर्ण संचालन बनायें रखना। घुटनों के लिए क्वाड्रिसेप्स और हैमस्ट्रिंग मांसपेशियों के व्यायाम करना चाहिए।

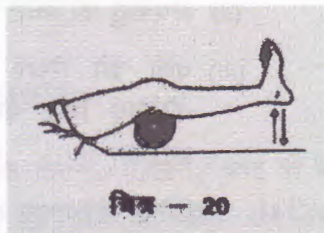
यदि आप महसूस करते हैं कि आपका बच्चा स्वयं खड़ा होना चाहता है परन्तु उसके घुटने कमजोर हैं तो जब तक आपके बच्चे का घुटना शक्तिशाली न हो जाये, उसे "नी स्पिलिण्ट बैन्डैज" का उपयोग करवा सकते हैं।

व्यायाम 1 सीधे लेटकर जांघों की मांसपेशियों पर तनाव पैदा करें जिससे घुटने की कटोरी ऊपर की तरफ उठे (चित्र-19)। इसे 10 से 15 बार दोहरायें।

व्यायाम 2 चित्र-20 के अनुसार एक बोतल तौलिये में लपेटकर घुटने के नीचे रखिये घुटने को सीधा करते हुये पंजे को ऊपर उठाइये। धीरे-धीरे नीचे लाइये! विश्राम कीजिये। इसे भी 10 से 15 बार दोहराये।



चित्र - 19



चित्र - 20

व्यायाम 3 बिस्तर पर पीठ के बल टांगो को सीधा रखकर लेटिये। घुटने को न मोड़ते हुये एक पैर के पंजे को जमीन से 15 इंच उठाइये। धीरे-धीरे नीचे उतारिये। दो चार गहरी सांस लीजिये पुनः दुसरे पैर के पंजे को उठाइये। 10 बार इस व्यायाम को दोहरायें।

व्यायाम 4 चित्र 21 के अनुसार पेट के बल लेटकर घुटने को मोड़िये एवं सीधा कीजिये। इसे भी 10 से 15 बार दोहरायें।



चित्र - 21

व्यायाम 5 चित्र 22 के अनुसार मेज़ या बिस्तर के किनारे बैठकर 10 से 15 बार घुटने को सीधा कीजिये एवं मोड़िये।



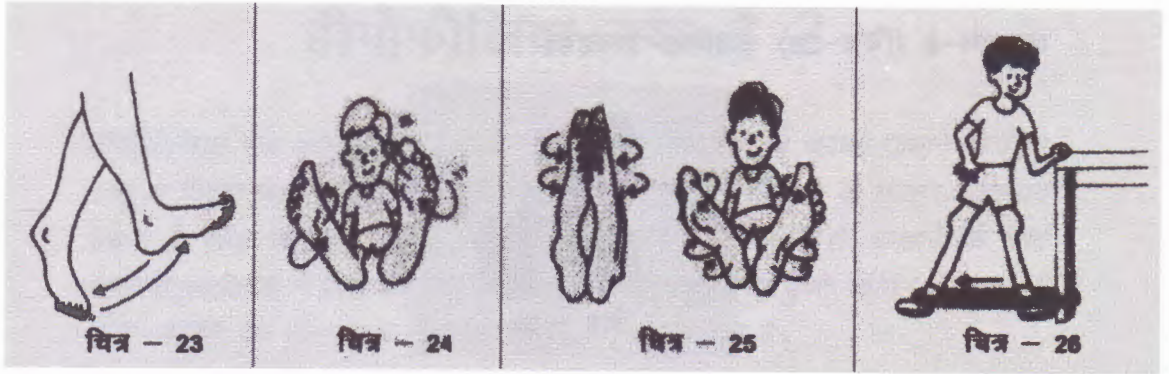
चित्र - 22

व्यायाम 6 साइकिल चलाइये।

व्यायाम संख्या 2 से 5 को एड़ी में किसी प्रकार के भार का उपयोग करके व्यायाम में वृद्धि कीजिये।

टखने हेतु व्यायाम

उद्देश्य—पैदल चलने एवं दौड़ने के लिए एक मजबूत टखने का गठन करना। पैर की पिंडुलियों में जकड़न पैदा न होने दें।



पिंडुलियों में जकड़न/कसाव होने से एड़ियों को ज़मीन पर रखने में कष्ट होता है जिससे सीधा खड़े रहने, चलने एवं दौड़ने में अड़चन आती है।

टखने हेतु पिंडुलियों की मांसपेशियों का व्यायाम आवश्यक होता है।

टखने को ऊपर नीचे करने का व्यायाम भी लाभदायक होता है।

टखने में रक्तस्राव के उपरान्त पुनः टखने को सामान्य स्थिति में लाने के लिए पंजे को 10 से 15 डिग्री ऊपर उठाये। रक्तस्राव के उपरान्त सामान्य रूप से चलने के लिये यह व्यायाम अत्यन्त लाभदायक है।

व्यायाम-1 मेज़ या बिस्तर के किनारे बैठकर पैर की उंगलियों को (चित्र-23) की भाँति चलाइये।

व्यायाम-2 (चित्र-24) ज़मीन पर बैठकर पैरों को सीधा कीजिये। एड़ियों एवं उंगलियों को वृत्ताकार दोनो दिशाओं में घुमायें।

व्यायाम-3 (चित्र-25) चित्रानुसार पंजो को जोड़िये एवं खोलिये!

व्यायाम-4 (चित्र-26) व्यायाम संख्या (1) एवं (3) को कठिनता से करने के लिए साइकिल के ट्यूब को मेज़ या पलंग से फंसाने के उपरान्त अपने पैर को फंसाकर खींचें। ट्यूब में जितना अधिक तनाव पैदा करेंगे मांसपेशियों को उतना अधिक कार्य करना पड़ेगा।

व्यायाम-5 (चित्र-27) एड़ियों पर तथा पंजो पर चलिए।



व्यायाम-6 (चित्र-28) साइकिल चलाइये।



व्यायाम-7 एक पैर पर खड़े होने का अभ्यास करें (एक पैर जमीन में रखकर दूसरे पैर से गेंद को मारे।)



व्यायाम-8 (चित्र-29) वोबेल बोर्ड का अभ्यास करें।

टिप्पणी- यदि पिंडली की मांसपेशियों में अकड़न हो तो पिंडली हेतु कुछ व्यायाम करना चाहिये। चित्र 30 के अनुसार दीवार से 12 से 18 इंच दूर खड़े होकर, पंजो तथा एडियों को ज़मीन में रखकर नितम्ब को दीवार की तरफ ले जायें। पिंडलियों की मांसपेशियों में तनाव पैदा करते हुये पर 2-3 मिनट तक इसी स्थिति में रुके रहें।

टिप्पणी- हीमोफीलिया हेतु विशेषज्ञ फिजियोथेरेपिस्ट से नियमित परामर्श लेकर ही व्यायाम करने का अभ्यास करें।

हाइड्रोथेरेपी

पानी में व्यायाम करना अत्यधिक लाभदायक होता है क्योंकि पानी में व्यायाम की विशेषता यह है कि पानी में व्यायाम करने से जोड़ों पर दबाव कम पड़ता है। अतः पानी के व्यायाम से जोड़ों पर अनावश्यक अधिक बल न लगने के कारण पुनः रक्तस्राव की सम्भावना नहीं रहती।

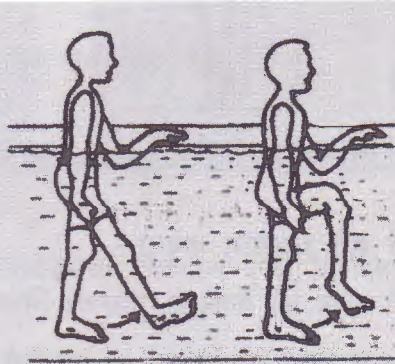
पानी में करने योग्य व्यायाम

कमर से निचले हिस्से का व्यायाम— शरीर को पानी में सदैव बिल्कुल सीधा खड़ा कीजिये।

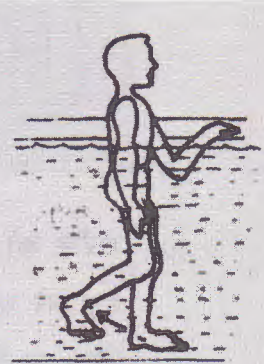
सीधे खड़े होने से नितम्ब के जोड़ों का संचालन होता है।



चित्र — 31



चित्र — 32



चित्र — 33

(चित्र-31) एक पैर को अपने एक तरफ निकालें!

(चित्र-32) के अनुसार दीवार के समीप खड़े होकर एक पैर को सीधा रखकर दूसरा पैर आगे बढ़ाइये। यही व्यायाम अब दूसरे पैर से भी करें। इस क्रिया को बार-बार करें।

(चित्र-33) में दिखायी गयी विधि से खड़े होकर एक बार में एक पैर पीछे ले जाइये।

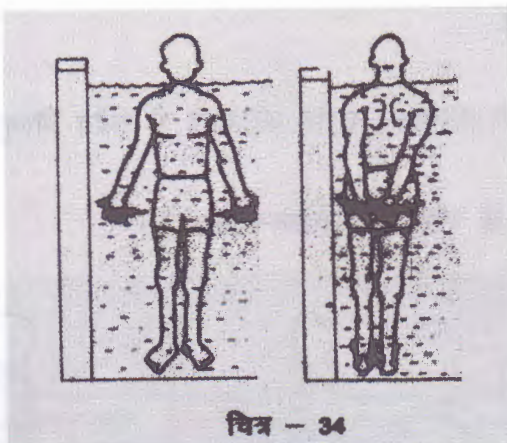
कमर से ऊपरी हिस्से के व्यायाम—

इन व्यायामों को करने के लिए कंधे को सदैव पानी के नीचे रखना अनिवार्य है। पानी में पीठ सीधा करके खड़ा होना चाहिये।

हाथ को शरीर से ऊपर नीचे तथा सामने और पीछे ले जाइये। (चित्र-34)

पीठ को दीवार की ओर रखकर चित्र-35 के अनुसार कोहनी द्वारा अग्रबाहु को ऊपर नीचे कीजिये। विश्राम हेतु हाथों को पानी में तैरने दीजिये।

उक्त व्यायाम को हाथ में टेबिल टेनिस का बैट लेकर करने से मांसपेशियों पर अधिक बल पड़ता है।



चित्र - 34



चित्र - 35

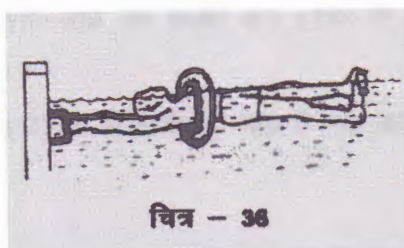
शरीर को तैराते हुये व्यायाम करना—

हवा भरे रबड़ की ट्यूब को कमर में डालकर निम्नलिखित व्यायाम करें।

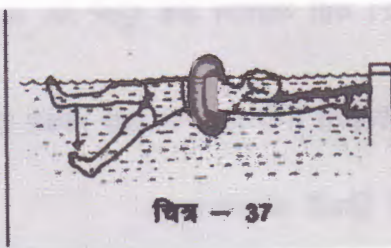
चित्र-36 के अनुसार हाथों को शिकंजे से पकड़िये पैरों को जोड़िये एवं फेलाइये।

चित्र-37 के अनुसार एक पैर को या दोनों पैरों को एक साथ नीचे ले जाइये।

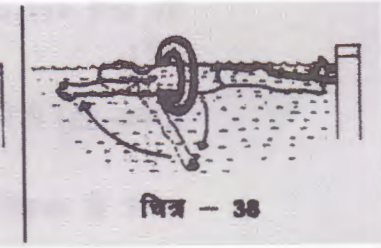
पैरों को चित्र-38 के अनुसार शिकंजे में फंसाकर हाथों को पानी में सिर के ऊपर तथा नीचे ले जाइये।



चित्र - 36



चित्र - 37



चित्र - 38

हीमोफीलिया फैडरेशन (इण्डिया)

हीमोफीलिया फैडरेशन (इण्डिया) पूर्ण रूप से एक अव्यवसायिक संस्था है। हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों के उत्थान हेतु इस संस्था का गठन सन् 1983 में किया गया था। चिकित्सा जगत के कार्यकर्ताओं/चिकित्सकों तथा अन्य कार्यकर्ताओं के सहयोग से यह संस्था हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों द्वारा ही संचालित की जाती है। यह संस्था भारत में राष्ट्रीय स्तर की एक अभिभावक संस्था है। वर्तमान समय में इसके 63 अध्याय देश के विभिन्न जिलों में कार्यरत हैं। यह संस्था अन्तर्राष्ट्रीय संगठन, विश्व हीमोफीलिया फैडरेशन (मुख्यालय—कनाडा) में भारत का प्रतिनिधित्व करती है।

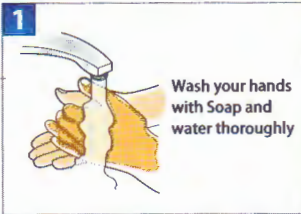
हमारे लक्ष्य:

- ❖ सम्पूर्ण भारत के समस्त हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की पहचान एवं जाँच करवाना।
- ❖ हीमोफीलिया से बचाव सम्बन्धित शिक्षा एवं जानकारी उपलब्ध कराना।
- ❖ हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की जीवनरक्षा के लिए आवश्यक आयातित औषधि (फैक्टर इन्जेक्शन) बहनयोग्य दर पर उपलब्ध कराना।

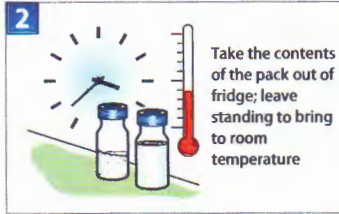
हमारी उपलब्धियाँ:

- ❖ जात-पात एवं धर्म के प्रति निरपेक्ष रहते हुये संस्था लगभग 17000 हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों को सहयोग प्रदान कर रही है।
- ❖ 71 जिला अध्यायों को संरक्षण प्रदान करती है।
- ❖ हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों तथा हीमोफीलिया के लिए कार्यरत चिकित्सकों एवं कार्यकर्ताओं को हेपाटाइटिस—बी का टीका निःशुल्क लगाया जाता है।
- ❖ एच. आई. वी. से संक्रमित हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की चिकित्सा में सहयोग प्रदान किया जाता है।
- ❖ हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों की चिकित्सा हेतु आवश्यक जीवन रक्षक दवा (एन्टी हीमोफीलिया फैक्टर) को विश्व के न्यूनतम मूल्य पर आयात करके उसे बिना किसी लाभ/हानि के उसी मूल्य पर एवं निर्धनतम व्यक्तियों को आवश्यकतानुसार निःशुल्क भी उपलब्ध कराया जाता है।
- ❖ हीमोफीलिया की चिकित्सा एवं नियन्त्रण हेतु रोगियों को शिक्षित एवं चिकित्सकों को प्रशिक्षित करने के अतिरिक्त भारत के विभिन्न शहरों में हीमोफीलिया जागरूकता के लिए कार्यशालाएँ एवं सम्मेलनों का आयोजन किया जाता है।
- ❖ हीमोफीलिया युक्त व्यक्तियों तथा उनके परिवारजनों को आवश्यकतानुसार मनोवैज्ञानिक परामर्श/सहायता भी उपलब्ध करायी जाती है।
- ❖ कुछ अध्यायों द्वारा अपने स्रोतों से हीमोफीलिया चिकित्सा हेतु चिकित्सा तथा परीक्षण केन्द्रों का भी संचालन किया जाता है। जिले में कार्यरत विभिन्न अध्यायों द्वारा रोगियों की शल्य चिकित्सा एवं गम्भीर स्थिति में पूर्ण सहयोग किया जाता है।

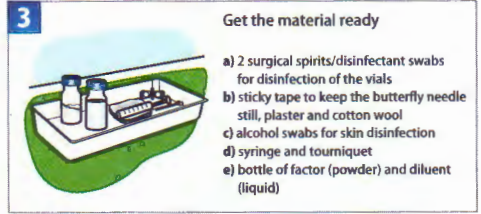
Infusion Instructions for Factors



Wash your hands with Soap and water thoroughly



Take the contents of the pack out of fridge; leave standing to bring to room temperature

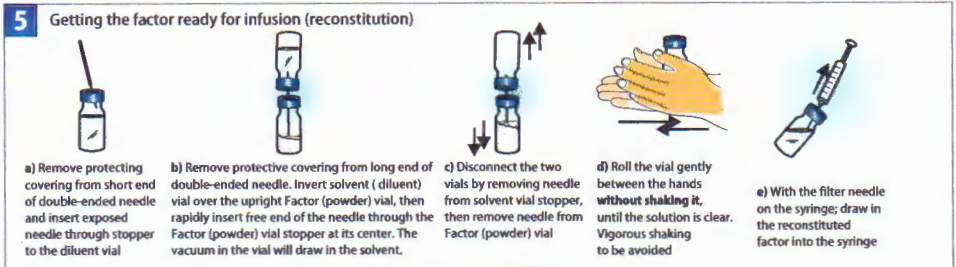


Get the material ready

- a) 2 surgical spirits/disinfectant swabs for disinfection of the vials
- b) sticky tape to keep the butterfly needle still, plaster and cotton wool
- c) alcohol swabs for skin disinfection
- d) syringe and tourniquet
- e) bottle of factor (powder) and diluent (liquid)

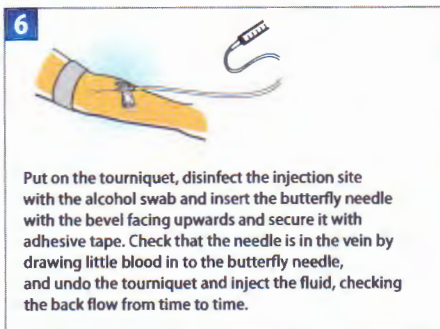


Apply local anaesthetic to the site of the vein

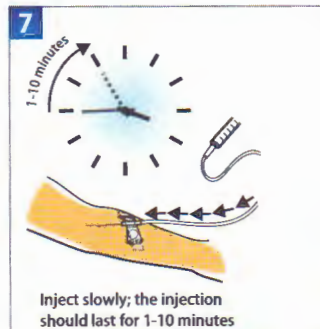


5 Getting the factor ready for infusion (reconstitution)

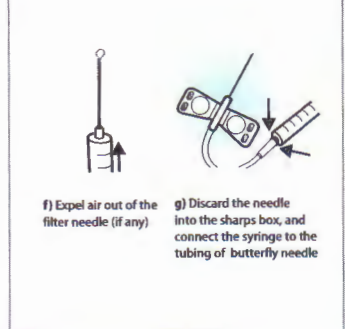
- a) Remove protecting covering from short end of double-ended needle and insert exposed needle through stopper to the diluent vial
- b) Remove protective covering from long end of double-ended needle. Invert solvent (diluent) vial over the upright Factor (powder) vial, then rapidly insert free end of the needle through the Factor (powder) vial stopper at its center. The vacuum in the vial will draw in the solvent.
- c) Disconnect the two vials by removing needle from solvent vial stopper, then remove needle from Factor (powder) vial
- d) Roll the vial gently between the hands **without shaking it**, until the solution is clear. Vigorous shaking to be avoided
- e) With the filter needle on the syringe; draw in the reconstituted factor into the syringe



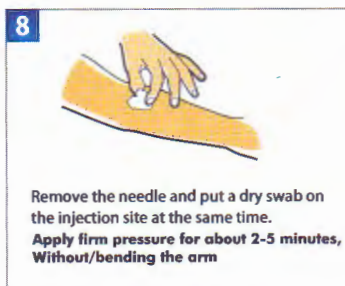
Put on the tourniquet, disinfect the injection site with the alcohol swab and insert the butterfly needle with the bevel facing upwards and secure it with adhesive tape. Check that the needle is in the vein by drawing little blood in to the butterfly needle, and undo the tourniquet and inject the fluid, checking the back flow from time to time.



Inject slowly; the injection should last for 1-10 minutes



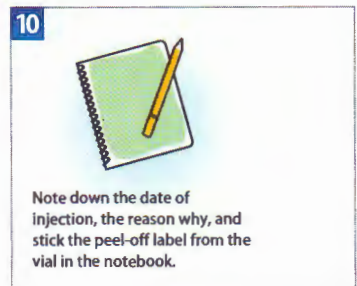
- f) Expel air out of the filter needle (if any)
- g) Discard the needle into the sharps box, and connect the syringe to the tubing of butterfly needle



Remove the needle and put a dry swab on the injection site at the same time.
Apply firm pressure for about 2-5 minutes, Without/bending the arm



Put on one last adhesive bandage and clear up everything



Note down the date of injection, the reason why, and stick the peel-off label from the vial in the notebook.

Disclaimer: This information shared here is for education purpose only and not for any promotional use. The instructions used here are for information purpose only and not a substitute for consultation with your physician or treating doctor. For further information consult your physician or treating doctor.

Issued in public interest by

Baxter