

Indian Academy of Pediatrics (IAP) महाराष्ट्र राज्य बालयोग तज्ज्ञ संघटना (MAHA IAP)

पालकांसाठी मार्गदर्शक तत्वे :

प्रकरण ६८ :

हिमोफिलिया



अध्यक्ष २०२३: डॉ. रमाकांत पाटील
सचिव २०२२-२३: डॉ. अमोल पवार
अध्यक्ष २०२२: डॉ. हेमंत गंगोलिया
मार्गदर्शक: डॉ. जयंत उपाध्ये
समन्वयक: डॉ. नरेंद्र नानिवडेकर
अनुवादक: डॉ. मोहन पाटील
पुनरावलोकन: डॉ. चित्रा दाभोलकर,
श्री. उज्ज्वल करमळकर

Convener: Nita Radhakrishnan

Members: Shruti Kakkar,
Swati R Kanakia, Vijay Jaiswal

Reviewer: Bharat Agarwal



थोड्या जखमेनंतर रक्तस्त्राव झाला तर तो थोड्या वेळाने थांबतो. मात्र रक्त गोठवण्याच्या साखळीत दोष असला तर हा रक्तस्त्राव थांबत नाही. हिमोफिलिया हा असाच एक घटक क्रमांक ८ आणि ९ च्या अभावाने होतो. अशा आजाराने प्रस्त मुलांच्या पालकांनी काय करावे हे आपण पाहुया.

हिमोफिलिया आजारावर ३४ वारंवार विचारले जाणारे प्रश्न

- १) माझ्या मुलाला रक्तस्त्राव का होतो?
- २) आमच्या मुलाचे निदान हिमोफिलिया झाला आहे, असे कर्ण्यात आले आहे. त्याच्या आई-वडिलांच्या दोन्ही बाजूने कोणत्याही नातेवाईकाला हा आजार नाही मग आमच्या मुलाला आजार कसा झाला?
- ३) आमही आमच्या कुटुंबामध्ये तसेच मित्रांना या आजाराबद्दल अद्याप सांगितलेले नाही. आमही त्यांना सांगणे का?
- ४) या आजारात सर्वसाधारणपणे कोणत्या ठिकाणी रक्तस्त्राव होतो?
- ५) माझ्या मुलाला असणारा आजार कितपत गंभीर आहे? माझे मूल सर्वसाधारण असुष्य जन्मू शकेल का?
- ६) हा आजार त्याला पूर्ण असुष्यभर राहिल का? हा आजार पूर्ण बसा होईल का?
- ७) हिमोफिलियाचे उपचार कसे करतात?
- ८) आमही रक्तस्त्राव टाळण्यासाठी घरी काय करू शकतो हे सांगल का?
- ९) तो त्याच्या भाऊ, बहीण आणि मित्रासोबत खेळू शकेल का?
- १०) मी माझ्या मुलाला सर्व लसी देऊ शकते का? लस देण्यापूर्वी मुलाला घटक देण्याची गरज आहे का?
- ११) मला त्याची नसे आणि केस रक्तस्त्राव होण्याच्या भीतीशिवाय कशी कापता येतील?
- १२) माझ्या मुलाने नुकतेच चालावयास सुरुवात केली आहे. त्याला रक्तस्त्राव होऊ नये म्हणून शिरस्त्राण आणि गुडच्याला पट्टी बांधणे गरजेचे आहे का?
- १३) माझा माझ्या हिमोफिलिया असणाऱ्या मुलांसाठी काही औषधे टाळणे गरजेचे आहे का?

- १४) हिमोफिलियाग्रस्त मुलांना देण्यात येणाऱ्या प्रतिबंधक घटकांबद्दल मी ऐकले आहे. आमही ते केव्हा सुरु करावे? ते कुठे उपलब्ध आहेत?
- १५) तो पळताना पडला आणि त्याचे डोके धडकले, डोव्यामध्ये रक्तस्त्राव झाला आहे हे मला कसे कळेल? मी त्याला घटक ताबडतोब द्यावे का?
- १६) त्याला या सांघ्यात रक्तस्त्राव झाल्याचे मला कसे समजेल? त्याला सांघ्यात रक्तस्त्राव झाल्यास मी घरी काय करावे?
- १७) मी माझ्या मुलाला घटक देण्यासाठी रुग्णालयात कधी येऊन यावे? घटक देण्यापूर्वी रक्तस्त्राव कमी होण्याची दोन-तीन दिवस वाट पाहू शकतो का?
- १८) आपत्कालीन परिस्थितीमध्ये मी घरांमध्ये घटक ठेवू शकतो का आणि ते असल्यास मी आपत्कालीन परिस्थितीमध्ये हा घटक कुठे द्यायचा?
- १९) खेळताना त्याची जीभ कापली गेली आहे रक्तस्त्राव कमी होण्यासाठी मी काय करावे?
- २०) दीर्घकालीन सांघ्याची अकार्यक्षमता टाळण्यासाठी मुलांची काय काळजी घ्यावी?
- २१) त्याला बाहेर जाऊन क्रिकेट खेळायचे आहे. मला रक्तस्त्राव होण्याची भीती वाटते मी काय करावे?
- २२) राईस (राईस), प्राईस (PRICE) किंवा पोलिस (POLICE) उपचार पद्धती म्हणजे काय?
- २३) माझ्या आठ वर्षांचा हिमोफिलिया ग्रस्त मुलगा चालताना तंगडत आहे. मी सांघ्याची भविष्यकालीन अकार्यक्षमता टाळण्यासाठी काय करावे?

करावे?

- २४) माझ्या मुलासाठी आढागत्या संबंधी काही बंधने आहेत का? काही पुरक औषधे देऊन त्याचा रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता कमी करता येईल का?
- २५) मी माझ्या हिमोफिलियाग्रस्त मुलाला शाळेच्या सहलीसाठी पाठवू शकतो का? मी त्याच्यासोबत घटक घ्यावेत का? २६) माझी पत्नी हिमोफिलिया आजाराची वाढक आहे आणि आम्हाला नुकतेच बाल झाले आहे. मी या बालाची हिमोफिलिया आजाराची कधी चाचणी करू शकतो? हे बाल हिमोफिलिया आजाराचे ग्रस्त असण्याची शक्यता कितपत आहे?
- २७) हा आजार आमच्या कुटुंबामध्ये परत होणे टाळता येईल का? मी माझ्या मुलीची तपासणी वाढक असल्याबद्दल करून घ्यावी का?
- २८) या आजाराच्या उपचारासाठी होणारा खर्च वैयक्तिक इन्शुरन्स योजनेअंतर्गत परत मिळू शकेल का?
- २९) आपल्या देशामध्ये हिमोफिलिया आजारासाठी उपचार मोफत उपलब्ध आहेत का?
- ३०) मला असे दिसून आले आहे की गेल्या काही दिवसांमध्ये घटक दिल्यानंतर सांघ्यात रक्तस्त्रावामुळे होणारी वेदना कमी होत नाही. हे (Inhibitors) अवरोधक तयार झाल्यामुळे होते का? अवरोधक का तयार होतात?
- ३१) फिबा (FEIBA) म्हणजे काय?
- ३२) हिमोफिलिया रुग्णांना वारंवार इंजेक्शन देणे कमी करणारी काही नवीन औषधे आहेत का?
- ३३) गुणसूत्र उपचार पद्धती-जीन थेरपी म्हणजे काय?

Under the Auspices of the IAP Action Plan 2020-2021

Piyush Gupta

IAP President 2021

Remesh Kumar R

IAP President-Elect 2021

Bakul Parekh

IAP President 2020

GV Basavaraja

IAP HSG 2020-2021

Deepak Ugra

National Co-ordinator

© Indian Academy of Pediatrics

IAP Parent Guideline Committee

Chairpersons: Piyush Gupta, Bakul Parekh

IAP Co-ordinators: GV Basavaraja, Harish Kumar Pemde, Purna Kurkure

Core Group

National Co-ordinator: **Deepak Ugra**

Member Secretaries: **Upendra Kinjawadekar, Samir Dalwai**

Members: **Apurba Ghosh, CP Bansal, Santosh Soans, Somashekhar Nimbalkar, S Sitaraman**

हिमोफिलिया

प्रश्न
१

माझ्या मुलाला रक्तस्त्राव का होतो आहे ?

हिमोफिलिया हा असा आजार आहे की ज्यामध्ये रक्त योग्य रीतीने गोठत नाही. रक्त गोठण्यासाठी आपल्याला रक्तामध्ये नॉर्मल प्लेटलेट्स आणि रक्त गोठण्याचे घटक यांची आवश्यकता असते. हिमोफिलिया या आजारामध्ये रक्तामधील आठ नंबर आणि नऊ नंबर (Factor VIII & IX) या रक्त गोठण्याच्या घटकाची जन्मापासून कमतरता असते. त्यामुळे हिमोफिलियाग्रस्त मुलांमध्ये दुखापत झाल्यानंतर अथवा दुखापत न होता देखील आपोआप रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता जास्त असते.

प्रश्न
२

आमच्या मुलाचे निदान हिमोफिलिया झाला आहे असे करण्यात आले आहे. त्याच्या आई-वडिलांच्या दोन्ही बाजूने कोणत्याही नातेवाईकाला हा आजार नाही. मग आमच्या मुलाला हा आजार कसा झाला?

हिमोफिलिया हा एक अनुवंशिक आजार असून दोन तृतीयांश मुलांमध्ये तो आई-वडिलांकडून मुलांकडे येतो. इतर मुलांमध्ये हा आजार गुणसूत्राच्या बदलामुळे होतो म्हणून अशा मुलांमध्ये अनुवंशिकता दिसून येत नाही.

प्रश्न
३

आम्ही आमच्या कुटुंबामध्ये तसेच मित्रांना या आजाराबद्दल अद्याप सांगितलेले नाही.
आम्ही त्यांना सांगावे का?

हो. हा दीर्घकालीन आजार असल्यामुळे यामध्ये जीवनशैलीमध्ये काही बदल करावे लागतात. त्यामुळे जवळच्या कुटुंबातील सदस्यांना आणि मित्रांना सांगणे आवश्यक आहे. तसेच शाळेमध्ये गेल्यानंतर शाळेतील शिक्षक आणि मुलांची काळजी घेणाऱ्या इतर व्यक्ती, उदाहरणार्थ डॉक्टर यांना मुलाला रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता आहे, विशेषतः दुखापत झाल्यानंतर रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता आहे याची माहिती असणं गरजेचं आहे. तुमच्या अनुपस्थितीमध्ये मुलाला काळजी घेण्याची गरज निर्माण होऊ शकते.

प्रश्न
४

या आजारात सर्वसाधारणपणे कोणत्या ठिकाणी रक्तस्त्राव होतो?

हिमोफिलिया ग्रस्त मुलांना सहसा सांधे आणि स्नायूमध्ये रक्त स्त्राव होतो. मुले लहानपणी रांगत असताना त्यांच्या पायाच्या नडगी वर तसेच हनुवटीवर रक्तस्त्राव झाल्यामुळे जखमा होण्याची शक्यता असते. मुले जेव्हा चालावयास सुरुवात करतात त्यावेळी सहसा या जखमा गुडघा आणि घोटा या ठिकाणी दिसून येतात.

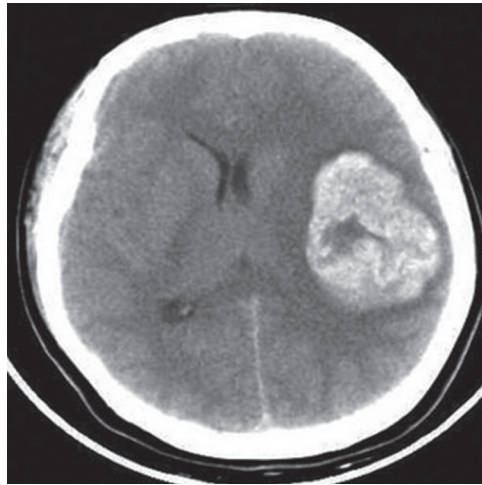


आकृती १ - हिमोफिलिया गुडघ्या मधील रक्तस्त्राव

रक्तस्त्राव हा काही दुखापतीनंतर होऊ शकतो किंवा आपल्या आपण देखील होऊ शकतो. या मुलांना सहसा नाक आणि तोंडातून रक्तस्त्राव होत नाही. काही वेळा दात पडला असेल किंवा जिभेला दुखापत झाली तर ही शक्यता असते. एकूण होणाऱ्या रक्तस्त्रावा पैकी ८० टक्के पेक्षा जास्त रक्तस्त्राव हा सांधे आणि स्नायू मध्ये होणाऱ्या रक्तस्त्रावामुळे होतो. रक्तस्त्राव होणाऱ्या इतर ठिकाणांमध्ये लघवी आणि संडासातून होणारा रक्तस्त्राव, उलटी मधून होणारा रक्तस्त्राव, मेंदू आणि श्वसन मार्गामध्ये होणारा रक्तस्त्राव यांचा समावेश आहे. हा रक्तस्त्राव जास्त गंभीर असू शकतो. गंभीर रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता दिसून आल्यास अशा मुलांना लवकरात लवकर जवळच्या बालरोगतज्ञाकडे किंवा हिमोफिलिया उपचार केंद्राकडे नेण्यात यावे. वारंवार होणाऱ्या सांध्यातील रक्तस्त्रावामुळे असे सांधे टार्गेट सांधे बनतात आणि भविष्यात असे सांधे कायमचे निकामी होऊन अपंगपणा येण्याची शक्यता असते. सध्या आपल्या देशात उपलब्ध असणाऱ्या उपचार पद्धतीमुळे हिमोफिलिया ग्रस्त मुले कमीत-कमी अपंगत्वासह सर्वसाधारण आयुष्य जगू शकतात.



आकृती २ - अपघात संबंधित- तोंडात रक्तस्त्राव



आकृती ३- हिमोफिलिया मधील मेंदूत रक्तस्त्राव

प्रश्न
५

**माझ्या मुलात असणाय आजार कितपत गंभीर आहे ?
माझे मूल सर्वसाधारण आयुष्य जगू शकेल का?**

सर्वसाधारणपणे आपल्या शरीरामध्ये आठ आणि नऊ नंबरच्या घटकांची पातळी ५० ते १५०% असते. हिमोफिलिया आजाराचे गांभीर्याचे वर्गीकरण गंभीर (घटकांची पातळी एक टक्क्यापेक्षा कमी), मध्यम (घटक पातळी एक ते पाच टक्के)आणि सौम्य (घटक पातळी ५ते ४० टक्के) असे समजण्यात येते. घटकांची सौम्य कमतरता असणाऱ्या रुग्णांमध्ये मोठी दुखापत झाल्यानंतर किंवा ऑपरेशन झाल्यानंतर रक्तस्त्राव होतो. घटकांची मध्यम कमतरता असणाऱ्या रुग्णांमध्ये किरकोळ दुखापत झाल्यानंतर आणि गंभीर कमतरता असणाऱ्या मुलांमध्ये आपोआप रक्तस्त्राव होतो. सध्या उपलब्ध असणाऱ्या उपचार पद्धतीमुळे बहुसंख्य मुले सर्वसाधारण आयुष्य जगू शकतात.

प्रश्न
६

**हा आजार त्याच्या पूर्ण आयुष्यभर राहील का?
हा आजार पूर्ण बरा होईल का?**

हो . सध्या बहुसंख्य रुग्णांसाठी उपचार उपलब्ध आहेत परंतु तो पूर्ण बरा होऊ शकत नाही. तथापि प्रतिबंधक उपायामुळे किंवा उपचारामुळे रक्तस्त्रावाच्या घटना आटोक्यात ठेवता येऊ शकतील. गुणसूत्राच्या उपचार पद्धतीमुळे हा आजार बरा होऊ शकेल तथापि अद्याप त्याबद्दल संशोधन चालू आहे. जेव्हा ही उपचार पद्धती सर्वत्र उपलब्ध होईल त्यावेळी हा आजार पूर्ण बरा होण्याची आशा करता येईल.

प्रश्न
७

हिमोफिलियाचे उपचार कसे करतात?

हिमोफिलिया चे उपचार रक्त गोठवणाऱ्या घटकाने करतात. असे रक्त गोठवणारे घटक शरीरातील कमतरता असणाऱ्या घटकांची पूर्तता करतात आणि रक्तस्त्राव थांबवतात. असे घटक नॉर्मल रक्त घटकांची पातळी असणाऱ्या व्यक्तींच्या रक्तापासून अथवा प्रयोगशाळेत तयार करण्यात आलेल्या घटकांपासून बनवले जातात. असे घटक रक्तस्त्राव झाल्यानंतर मागणीनुसार किंवा प्रतिबंधात्मक उपचार म्हणून रक्तस्त्राव थांबण्यासाठी दिले जातात. मागणीनुसार दिले जाणारे घटक कोणत्या ठिकाणी रक्तस्त्राव झाला आहे आणि मुलाचे वजन किती आहे यानुसार दिले जातात. बहुसंख्य वेळा सांध्यांमध्ये आणि स्नायू मध्ये होणाऱ्या रक्तस्त्रावामध्ये घटकांची पातळी २० ते ४० टक्क्यांपर्यंत ठेवण्याचे उद्दिष्ट ठरवले जाते. गंभीर स्वरूपाच्या रक्तस्त्राव उदाहरणार्थ सोआस स्नायू मध्ये होणारा रक्तस्त्राव, खुब्याच्या सांध्यात होणारा रक्तस्त्राव किंवा गंभीर रक्तस्त्राव यामध्ये घटकांची पातळी यापेक्षा जास्त आणि दीर्घकाळ ठेवण्याचे उद्दिष्ट असते. गरजेनुसार उपचार करताना अशा मुलांना रक्तस्त्राव झाल्यानंतर लवकरात लवकर रुग्णालयात आणणे गरजेचे असते. प्रतिबंधात्मक उपचार करताना रक्तस्त्राव टाळणे गरजेचे असते. या उपचार पद्धतीमध्ये घटकांचे कमी प्रमाणातील डोस आठवड्यातून दोन किंवा तीन वेळा गंभीर स्वरूपाचा रक्तस्त्राव किंवा स्नायू आणि सांध्यातील रक्तस्त्राव टाळण्यासाठी दिले जातात. या उपचार पद्धतीमुळे मुलांमध्ये भविष्यात टारगेट सांधे निर्माण होण्याची आणि अंपंगत्व येण्याची शक्यता

प्रश्न
८

आम्ही रक्तस्त्राव टाळण्यासाठी घरी काय करू शकतो हे सांगाल का?

आम्ही नेहमी पालकांना अपघातामुळे होणारा रक्तस्त्राव टाळण्यासाठी काय करता येईल हे सांगत असतो. मूल एकदम लहान असते त्या वेळी मुलाला घरातील धारदार वस्तू पासून उदाहरणार्थ टेबल-खुर्चा, दारे, कॅबिनेट यांना पॅडिंग करणे गरजेचे आहे. जोपर्यंत बाळाला तेल सांभाळता येत नाही तोपर्यंत बाळाला वॉकर वापरणे अथवा जिना चढणे टाळावे. सुरी, कात्री या सारख्या धारदार वस्तू बाळापासून लांब ठेवा. खेळायला जाताना ज्या खेळापासून डोक्याला मार लागण्याची शक्यता आहे असे खेळ टाळावे. डोक्याला शिरस्त्राण आणि गुडघा आणि घोट्याला पॅडचा वापर करून सायकलिंग शिकण्यास हरकत नाही. पोहणे आणि बंदिस्त जागेमध्ये खेळ खेळणे सुरक्षित आहे. घरांमध्ये घसरणे आणि पडणे टाळण्यासाठी काळजी घेणे आवश्यक आहे. मुलांना उचलताना त्यांच्या बोटाना धरून किंवा मनगटापासून कोपरापर्यंतच्या हाताला धरून उचलणे टाळावे त्यामुळे कोपरा मध्ये हात दुखावण्याची आणि रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता टळेल.

प्रश्न
९

तो त्याच्या भाऊबहिणी सोबत आणि मित्रासोबत खेळू शकेल का?

हो नक्कीच. सुरुवातीच्या काही वर्षांत पालकांच्या निरीक्षणाखाली तसेच ज्या खेळांमध्ये डोक्याला मार लागण्याची शक्यता आहे असे खेळ वगळता इतर खेळांमध्ये त्याला भाग घेता येईल. प्रतिबंधात्मक घटक घेणारी मुले खेळामध्ये आणि शारीरिक कवायती मध्ये मोकळेपणाने सहभागी होऊ शकतील.

प्रश्न
१०

मी माझ्या मुलाला सर्व लसी देऊ शकते का? लस देण्यापूर्वी मुलाला घटक देण्याची गरज आहे का?

-हो. नेहमी देण्यात येणाऱ्या सर्व लसी हिमोफिलिया ग्रस्त मुलांना देता येतील. लस देण्यापूर्वी घटक देण्याची गरज नाही. लस देताना शक्यतो सव्वीस नंबरच्या सुईने आणि त्वचे खालच्या थरामध्ये देणे आवश्यक आहे.

प्रश्न
११

मला त्याची नखे आणि केस रक्तस्त्राव होण्याच्या भीती शिवाय कशी कापता येतील?

सुरुवातीच्या काही महिन्यांमध्ये नखे आणि केस कापताना दुखापत होऊ नये यासाठी काळजी घेणे आवश्यक आहे. एकदा बाळ मोठे झाल्यानंतर त्याला रक्तस्त्राव होण्याची भीती लक्षात आल्यावर बाळ निश्चितपणे आपल्याला सहकार्य करेल.

प्रश्न
१२

माझ्या मुलांनी नुकतेच चालावयास सुरुवात केली आहे त्याला रक्तस्त्राव होऊ नये म्हणून शिरस्त्राण आणि गुडघ्याची पट्टी वापरणे गरजेचे आहे काय?

नाही. नियमितपणे सातत्याने गुडघ्याची पट्टी आणि शिरस्त्राण वापरणे गरजेचे नाही. अगोदर चर्चा केल्यानुसार सायकल चालवताना आणि बागेमध्ये खेळताना वापरता येईल.

प्रश्न
१३

माइया हिमोफिलिया असणाऱ्या मुलांसाठी काही औषधे टाळणे गरजेचे आहे काय?

-होय. वेदना कमी होण्यासाठी देण्यात येणारी तसेच तापासाठी देण्यात येणारी औषधे हिमोफिलिया ग्रस्त मुलांना टाळणे गरजेचे आहे. आपण आपल्या बालरोगतज्ञांना तसेच डॉक्टरांना औषध लिहिण्यापूर्वी याची कल्पना द्या. पॅरासिटामॉल हे तापासाठी आणि वेदनेसाठी सुरक्षित औषध आहे.

प्रश्न
१४

हिमोफिलिया ग्रस्त मुलांना देण्यात येणाऱ्या प्रतिबंधक घटकाबद्दल मी ऐकले आहे. आम्ही हे केव्हा सुरु करावे? हे कुठे उपलब्ध आहे?

रक्तस्त्राव होण्याची विशेषतः सांध्यांमध्ये रक्तस्त्राव होण्याची भीती कमी होण्यासाठी आठवड्यातून एक ते तीन वेळा घटक दिले जातात याला प्रतिबंधक उपाय म्हटले जाते. जेव्हा हे घटक नियमितपणे दिले जातात तेव्हा या घटकांची शरीरातील पातळी एक टक्क्यापेक्षा जास्त ठेवली जात असल्याने गंभीर हिमोफिलिया रुग्णांचे परिवर्तन मध्यम हिमोफिलिया मध्ये होऊ शकते त्यामुळे आपल्या आपण रक्तस्त्राव होण्याची भीती कमी होते. प्रतिबंधक उपायामुळे रक्तस्त्राव होण्याचे सर्व प्रसंग टाळता येत नाहीत. हे घटक मूलतः सांध्यामध्ये आपल्या आपण रक्तस्त्राव होऊन टारगेट सांधा तयार होणे आणि दीर्घकालीन अपंगत्व टाळणे यासाठी दिले जातात. साधन सामुग्री मुबलक असणाऱ्या पाश्चात्य देशांमध्ये हे डोस मोठ्या प्रमाणात दिल्यामुळे मुलांना खेळामध्ये भाग घेऊन सक्रिय जीवन शैली अवलंबिता येते. भारतामध्ये कमी प्रमाणात किंवा मध्यम प्रमाणात डोस देऊन सांध्याच्या दीर्घकालीन आजारपणामुळे येणारे अपंगत्व टाळले जाते.

प्रश्न
१५

तो पळताना पडला आणि त्याचे डोके धडकले. डोक्यामध्ये रक्तस्त्राव झाला हे मला कसे कळेल ? मी त्याला घटक ताबडतोब द्यावा का?

डोक्याला मार लागल्यानंतर मुलाला उलटी होणे, प्रमाणाबाहेर रडणे, त्याच्या हालचाली मंदावणे, एखादा हात पाय न हलवता येणे, झटके येणे, या स्वरूपाच्या धोक्याच्या चिन्हांकडे लक्ष देऊन, मुलाचे निरीक्षण करणे आवश्यक आहे. काहीवेळा रक्तस्त्राव उशिरा होत असल्याने अशा धोक्याच्या चिन्हांकडे पुढील दहा ते चौदा दिवस लक्ष देऊन डॉक्टरांना कळवणे गरजेचे आहे. काही रुग्णांमध्ये घटक हे त्वरित दिले जातात. जर मुलांमध्ये कोणतीही धोक्याची चिन्हे दिसून आल्यास या मुलाला त्वरित घटक देणे आणि पुढील सिटीस्कॅन सारख्या तपासण्या आणि पुढील उपचारासाठी अनुभवी आरोग्य केंद्राकडे पाठवणे गरजेचे आहे.

प्रश्न
१६

**त्याला सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्याचे मला कसे समजेल?
त्याला सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास मी घरी काय करावे?**

सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास सहसा वेदना सुरू होतात आणि हालचाल करण्यास त्रास होतो. सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास सांधा काळानिळा होत नाही. मुलांमध्ये रक्तस्त्रावामुळे सांधा सुजतो, वेदना चालू होतात आणि सांध्याच्या हालचाली करणे अवघड होते. लहान मुले सांध्याची हालचाल झाल्यास अतिशय रडतात. त्यांचा सांधा न हलवण्याकडे कल असतो. घरामध्ये सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास रक्तस्त्राव होणारा सांधा उंचावर धरावा आणि हालचाली पूर्ण बंद कराव्यात. सांध्याला बर्फ लावल्यास सांध्यातील वेदना कमी होण्यास मदत होईल. हाता मधील कोणत्याही सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास हात मानेभोवती दोरी गुंडाळून टांगता ठेवावा. तसेच पायातील सांध्यात रक्तस्त्राव झाल्यास पायाला संपूर्ण विश्रांती देण्यात यावी आणि पायाच्या हालचाली टाळाव्यात. रक्तस्त्राव झाल्या प्रसंगी बहुतेक वेळा घटक देऊन रक्तस्त्राव थांबवण्याची गरज असते. रक्तस्त्राव झाल्यानंतर लवकर घटक दिल्यास रक्तस्त्राव कमी होण्यास आणि सांध्याचे कामकाज लवकर सुरळीत होण्यास मदत होईल.

प्रश्न
१७

**मी माझ्या मुलाला घटक देण्यासाठी
रुग्णालयात कधी घेऊन यावे?
घटक देण्यापूर्वी रक्तस्त्राव कमी होण्याची
दोन-तीन दिवस वाट पाहू शकतो का?**

नाही. गंभीर स्वरूपाच्या (सांधा आणि स्नायूत होणारा रक्तस्त्राव) आणि जीवघेणा ठरू शकणारा रक्तस्त्राव (डोक्यामध्ये, लघवी मार्गामध्ये, श्वसन मार्गामध्ये आणि मानेत होणारा रक्तस्त्राव) याप्रसंगी घटक लवकरात लवकर देण्यासाठी उपचार केंद्रावर जाणे योग्य आहे. जर तुम्हाला घटक घरी देणे शक्य असल्यास ते लवकरात लवकर द्यावेत. तोंडामध्ये झालेला छोटा रक्तस्त्राव, त्वचेमध्ये वरच्यावर आणि छोटा झालेला रक्तस्त्राव याप्रसंगी तुम्ही वाट पाहू शकता आणि रक्तस्त्राव चालूच राहिल्यास रुग्णालयास जाऊ शकता.

प्रश्न
१८

**आपत्कालीन परिस्थितीसाठी मी घरामध्ये घटक ठेवू
शकतो का आणि तसे असल्यास मी आपत्कालीन
परिस्थितीमध्ये हा घटक कुठे द्यायचा?**

हो नक्कीच. घरी अशाप्रकारे घटक फ्रिज मध्ये २ ते ८ डिग्री सेंटीग्रेड या तपमानाला साठवून ठेवणे योग्य आहे. मूल जेव्हा मोठे होईल त्यावेळी त्याला स्वतः हा घटक कसा टोचून घ्यावा हे शिकवणे आवश्यक आहे. त्यामुळे आपत्कालीन परिस्थितीमध्ये मूल स्वतःहून हा घटक घेऊ शकेल. तोपर्यंत पालकांपैकी एकाला हा घटक कसा द्यायचा याचे प्रशिक्षण देता येईल किंवा जवळपास असणाऱ्या डॉक्टर किंवा नर्स यांची मदत घेता येईल.

प्रश्न
१९

**खेळताना त्याची जीभ कापती गेली आहे.
रक्तस्त्राव कमी होण्यासाठी मी काय करावे?**

जिभेला झालेल्या दुखापतीमुळे रक्तस्त्राव जास्त प्रमाणामध्ये होऊ शकतो. अशा प्रसंगी चुरा केलेली ट्रानेकची गोळी रक्तस्त्राव कमी करण्यास मदत करू शकते. मुलाला एका कुशीवर झोपवण्यात यावे, जेणेकरून रक्तस्त्राव होण्याचा धोका कमी होईल. रक्तस्त्राव होण्याचा धोका कमी करण्यासाठी गरम अन्नपदार्थ देऊ नये. पहिले काही दिवस घटक देण्याची गरज असते.

प्रश्न
२०

दीर्घकालीन सांध्याची अकार्यक्षमता टाळण्यासाठी मुलांची काय काळजी घ्यावी?

घटकांचा प्रतिबंधात्मक वापर केल्यास सांध्याची दीर्घकालीन अकार्यक्षमता कमी करता येऊ शकेल. नियमितपणे भौतिक उपचार केल्यास सांधा आणि स्नायू हे निरोगी राहतील आणि रक्तस्त्राव होण्याची भीती कमी होईल. जर प्रतिबंधात्मक घटक घेणे शक्य नसेल तर ज्या वेळी रक्तस्त्राव होईल त्या वेळी लवकरात लवकर उपचार चालू केल्यास सांध्यामध्ये होणारा रक्तस्त्रावापासून लवकर बरे होता येईल.

प्रश्न
२१

त्याला बाहेर जाऊन क्रिकेट खेळायचे आहे. मला रक्तस्त्राव होण्याची भीती वाटते, मी काय करावे?

मुलांना सक्रिय राहण्यासाठी खेळावयास प्रोत्साहन द्यावे. तथापि क्रिकेट, हॉकी, फुटबॉल या खेळांमध्ये रक्तस्त्राव होण्याची भीती अधिक आहे. त्यामुळे मुलांना कमी धोका असणारे खेळ-खेळण्यासाठी प्रोत्साहन द्यावे. जर ते प्रतिबंधात्मक घटक घेत असतील तर त्यांना बहुतेक सर्व खेळांमध्ये भाग घेता येऊ शकेल.

प्रश्न
२२

राईस (RICE) प्राईस (PRICE) किंवा पोलीस (POLICE) उपचार पद्धती म्हणजे काय?

रक्तस्त्राव झाल्यानंतर घटक देण्यापूर्वी घरी देण्यात येणारे प्रथमोपचार याला 'राईस' किंवा 'प्राईस' असे म्हटले जाते. रक्तस्त्राव होणार्या भागाला विश्रांती देणे, बर्फ लावणे, दाब देणे, सांधा उंचावणे आणि यामुळे सांध्याला संरक्षण देणे याला राईस अथवा प्राईस म्हटले जाते. जागतिक हिमोफिलिया फेडरेशनच्या २०२० साली देण्यात आलेल्या मार्गदर्शक सूचनेनुसार पोलिस हा नवीन शब्द वापरण्यात येतो आहे. यामध्ये सांध्याचे संरक्षण, पुरेसा व्यायाम, बर्फ लावणे, दाब देणे आणि उंचावणे या शब्दांच्या आद्याक्षराचा समावेश आहे. भौतिक उपचार लवकर चालू केल्यास, स्नायूंचे आकसणे कमी करता येईल. या सर्व गोष्टी तुमच्या हिमोफीलिया उपचार केंद्रातील अनुभवी डॉक्टरांकडून शिकून घेणे आवश्यक आहे.

प्रश्न
२३

माझा आठ वर्षांचा हिमोफिलिया ग्रस्त मुलगा चालताना लंगडत आहे. मी भविष्यकालीन सांध्याची अकार्यक्षमता टाळण्यासाठी काय करावे?

हिमोफिलियाग्रस्त मुले सांध्यामध्ये वारंवार रक्तस्त्राव झाल्यामुळे आणि सांध्याला दुखापत झाल्यामुळे लंगडू शकतात. त्याच्यासाठी नियमितपणे उपचार करून आणि घरी दैनंदिन भौतिकोपचार करून या गोष्टी टाळता येऊ शकतात.

प्रश्न
२४

माइया मुलासाठी आहाराची काही बंधने आहेत का? काही पूरक औषधे देऊन त्याचा रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता कमी करता येईल का?

नाही . हिमोफिलिया ग्रस्त मुलांसाठी आहाराची काही बंधने नाहीत. काही पूरक औषधे देऊन रक्तस्त्राव होण्याची शक्यता कमी करता येत नाही. तथापि कॅल्शियम आणि व्हिटॅमिन पूरक औषधे देऊन हाडे बळकट होण्यास मदत होऊ शकते.

प्रश्न
२५

मी माइया हिमोफिलियाग्रस्त मुलाला शाळेच्या सहलीसाठी पाठवू शकते का? मी त्याच्यासोबत घटक द्यावेत का?

तुमचे मुलं मोठे झाल्यानंतर शाळेच्या सहलीला जाऊ शकते. त्याच्यासोबत जाणाऱ्या शाळेच्या शिक्षकांना, तुम्हाला कधी कळवायचे आणि रक्तस्त्राव झाल्यानंतर काय करायचे याची कल्पना आवश्यक आहे. त्याच्या सोबत घटक पाठवण्यास हरकत नाही. हे आपत्कालीन परिस्थितीमध्ये वापरता येतील.

प्रश्न
२६

माझी पत्नी हिमोफिलिया आजाराची वाहक आहे आणि गरोदर आहे तिची प्रसूती नॉर्मल करणे सुरक्षित आहे का?

-हो. स्त्री रोग तज्ञ डॉक्टरांना इतर कुठल्या कारणामुळे सुरक्षित वाटत नसल्यास, ही प्रसूती नॉर्मल केली जाऊ शकते.

प्रश्न
२७

माझी पत्नी हिमोफिलिया आजाराची वाहक आहे आणि आम्हाला नुकतेच बाळ झाले आहे. मी या बाळाची हिमोफिलिया आजारासाठी कधी चाचणी करू शकतो? हे बाळ हिमोफिलिया आजाराने ग्रस्त असण्याची शक्यता कितपत आहे?

हिमोफिलिया ए आजारासाठी या बाळाची चाचणी नवजात काळामध्ये करता येईल. घटक ९ ची पातळी नवजात बाळामध्ये सहसा कमीच असल्याने चुकीचा रिपोर्ट येण्याची शक्यता टाळण्यासाठी या मुलाची चाचणी जर बाळ चांगले असेल तर काही महिने थांबल्यानंतर करावी. आई हिमोफिलिया आजाराची वाहक असल्यास जन्माला येणाऱ्या मुलांच्या मध्ये हा आजार असण्याची शक्यता ५० टक्के असते.

प्रश्न
२८

हा आजार आमच्या कुटुंबामध्ये परत होणे टाळता येईल का? मी माइया मुलीची तपासणी वाहक असल्याबद्दल करून घ्यावी का?

होय. हिमोफिलियाग्रस्त मुलाच्या बहिणीची तपासणी वाहक असल्याबद्दल करून घेणे आवश्यक आहे. कुटुंबामध्ये एक मूल या आजाराने ग्रस्त असल्यास त्या कुटुंबातील वाहक असणाऱ्या गरोदर स्त्रियांची प्रसूतिपूर्वी तपासणी करून देण्याची सोय उपलब्ध आहे आणि अशी तपासणी करून घ्यावी.

प्रश्न
२९

या आजाराच्या उपचारासाठी होणारा खर्च वैद्यकीय इन्शुरन्स योजने अंतर्गत परत मिळू शकेल का?

आपल्या देशांमध्ये हिमोफिलिया आणि बहुसंख्य अनुवंशिक आजारासाठी होणारा खर्च खाजगी वैद्यकीय इन्शुरन्स कडून मिळत नाही. कर्मचारी इन्शुरन्स योजने अंतर्गत हा खर्च मिळू शकेल. बहुसंख्य सरकारी क्षेत्रातील उद्योगांमध्ये हिमोफिलिया आजाराच्या खर्चासाठी इन्शुरन्स करू शकतो.

प्रश्न
३१

मला असे दिसून आले आहे आहे की गेल्या काही दिवसांमध्ये घटक दिल्यानंतर सांध्यात रक्तस्त्रावामुळे होणारी वेदना कमी होत नाही. हे (Inhibitor) अवरोधक तयार झाल्यामुळे होते का ? अवरोधक का तयार होतात?

काही हिमोफिलिया रुग्णांमध्ये अवरोधक तयार होऊ शकतात. (Inhibitor) अवरोधक हा असा पदार्थ आहे जो घटकाला निकामी करून त्याची परिणामकारकता कमी करू शकतो. अवरोधक तयार होणे ही हिमोफिलिया रुग्णांमधील गंभीर स्वरूपाची गुंतागुंत आहे. अवरोधक तयार झालेल्या रुग्णांमध्ये नंतर घटक ८ आणि ९ याचे उपचार करून उपयोग होत नाही. त्या ऐवजी सक्रिय असलेला घटक ७ किंवा फिबा वापरण्यात येतो. घटक पदार्थाच्या इंजेक्शन दिल्यानंतर शरीराच्या प्रतिकार शक्तीचा विपरीत प्रतिसाद मिळाल्यामुळे अवरोधक तयार होतात. अवरोधक सहसा तीव्र स्वरूपाचा हिमोफिलिया ज्यांना गुणसूत्राच्या मोठ्या बदलामुळे झालेला आहे त्यांना निर्माण होतात. ते सहसा कुटुंबातील अनेकांना झाल्याचे दिसून येते. ते घटक पदार्थाचा डोस आणि देण्याची पद्धती त्याच्याशी संबंधित नाही.

प्रश्न
३०

आपल्या देशामध्ये हिमोफिलिया आजारासाठी उपचार मोफत उपलब्ध आहेत का ?

उत्तर - आपल्या देशामध्ये गेल्या काही वर्षांच्या तुलनेने घटकांची उपलब्धता लक्षणीयरीत्या सुधारली आहे. बहुसंख्य राज्यामध्ये हिमोफिलिया रुग्णांना घटक मोफत दिले जात आहेत. सरकारी वैद्यकीय महाविद्यालय संस्था जिल्हा रुग्णालये या ठिकाणी उपचार उपलब्ध आहेत. याशिवाय हिमोफिलिया कल्याणकारी संस्था हे घटक मोफत अथवा कमी केलेल्या दराने देऊन रुग्णांना मदत करतात.

प्रश्न
३२

फिबा (FEIBA Factor 8 inhibitor bypassing agent) म्हणजे काय?

फिबा म्हणजे घटक ८ बायपास करणारा पदार्थ. हे औषध हिमोफिलिया रुग्णांना इन्हिबीटर निर्माण झाल्यानंतर वापरण्यात येते.

प्रश्न
३३

हिमोफिलिया रुग्णांना वारंवार इंजेक्शन देणे कमी करणारी काही नवीन औषधे आहेत का?

हो आहेत. दीर्घकाळ काम करणारी नवीन घटक पदार्थ सध्या उपलब्ध असल्याने घटक वारंवार देण्याची गरज कमी झाली आहे. घटक पदार्था व्यतिरिक्त काही नवीन औषधे सध्या उपलब्ध झाली आहेत, जी दोन ते चार

आठवड्यांमध्ये एकदा दिली जाऊ शकतात. त्यामुळे वारंवार इंजेक्शन देण्याची गरज कमी झाली आहे.

प्रश्न
३४

गुणसूत्र उपचार पद्धती म्हणजेच जीन थेरपी म्हणजे काय?

हिमोफिलिया आजार कायमचा बरा करण्यासाठी गुणसूत्र उपचार पद्धती हा एकमेव मार्ग आहे. या उपचार पद्धतीमध्ये गुणसूत्रात असलेला दोष नवीन गुणसूत्रे घालून दुरुस्त केला जातो. ही उपचार पद्धती संशोधनाच्या पातळीवर यशस्वी ठरली आहे आणि काही वर्षांतच आपल्या देशांमध्ये ही उपचार पद्धती रुग्णांना उपलब्ध होऊ शकेल. आम्ही हिमोफिलिया उपचार केंद्र तसेच हिमोफिलिया रुग्णांच्या पालकांशी नियमितपणे संवाद साधण्यासाठी सल्ला देतो. त्यांचा अनुभव तुमच्या मुलाच्या आरोग्यासाठी दीर्घ काळामध्ये नक्कीच उपयोगी पडू शकेल. समाज माध्यमांकडून मिळणाऱ्या अनधिकृत माहितीकडे दुर्लक्ष करा.