



จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

Bulletin of The Thalassemia Club of Thailand

ปีที่ 18 ฉบับที่ 1 ประจำเดือน มกราคม - เมษายน 2552 ISSN 1513-413X Vol.18 No1 January - April 2009

สวัสดีปีใหม่

๒๕๕๒

happy new year



การประชุมชาลัสซีเมียนานาชาติ (11th International Thalassaemia Conference)

ที่ประเทศสิงคโปร์ วันที่ 8-11 ต.ค. 51



พิธีลงนามบันทึกความร่วมมือเพื่อการเข้าถึงยาขับเหล็ก GPO-L-ONE™ วันที่ 26 พ.ย. 2551





บรรณาธิการแถลง



สวัสดิ์ศรีรับสมาชิกรวมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย จุฬารัตนนี้มีสมาชิกร่วมได้ไปประชุมวิชาการนานาชาติของธาลัสซีเมียที่ประเทศสิงคโปร์เมื่อวันที่ 8-11 ตุลาคม 2551 โดยได้เขียนเรื่องที่ได้เข้าร่วมมาเล่าสู่การฟังเพื่อเป็นการเพิ่มพูนความรู้ให้เพื่อนสมาชิกให้ทันสมัยอยู่ตลอดเวลา

เนื้อหาภายในประกอบด้วย เรื่องฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง เลือดข้นกว่าน้ำตอนที่ 3 เรื่องการรักษาด้วยการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด การดูแลเครื่องฉีดยาขับธาตุเหล็ก นอกจากนี้ได้นำเสนอข้อค้นพบจากเพื่อนสมาชิกที่ส่งอีเมลล์มาถามที่เว็บบอร์ดธาลัสซีเมีย และได้รับความกรุณาจาก อาจารย์วรพรรณ ที่ได้กรุณาให้ความรู้ในข้อค้นพบ คำถามคำตอบ เหมือนเช่นเคย

ความสำเร็จของจุฬารัตนนี้ได้จากความร่วมมือร่วมใจของอาจารย์ทุกท่านที่ได้เขียนบทความ ตอบปัญหาไขข้อข้องใจให้เพื่อนสมาชิก ทางกองบรรณาธิการขอบคุณ มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยและบริษัทโนวาร์ตีส(ประเทศไทย) จำกัด ที่สนับสนุนการจัดพิมพ์ ทางคณะบรรณาธิการได้จัดทำใบสมัครสมาชิกรวมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียให้สมาชิกรวมที่ กองบรรณาธิการเพื่อที่จะจัดทำฐานข้อมูลสำหรับติดต่อสื่อสารให้พวกเราได้ทราบต่อไป และหากสมาชิกท่านใดมีข้อติชม หรือต้องการเล่าประสบการณ์เกี่ยวกับโรคหรือการรักษาขอให้ส่งมาที่สำนักงานจุฬารัตนหรือ Email:kittitorn@access.inet.co.th

เนื่องในศุภวารดิถีขึ้นปีใหม่ 2552 กระผมในนามของบรรณาธิการจุฬารัตนโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ขออำนาจคุณพระศรีรัตนตรัยและสิ่งศักดิ์สิทธิ์ทั้งหลายโปรดดลบันดาลให้สมาชิกทุกคนมีสุขภาพแข็งแรงและมีความสุขตลอดปี 2552

พบกันใหม่ฉบับหน้าครับ

รองศาสตราจารย์ นายแพทย์ กิตติ ต่อจรัส

บรรณาธิการ

การประชุมสัมมนาวิชาการ ธาลัสซีเมียแห่งชาติ ครั้งที่ 15

“ตั้งใจจริง ความหวังดี วิธีเลิศ” Goodwill-Better Hope-Best Practice
วันที่ 22-24 เมษายน 2552 ณ โรงแรมเจริญศรีแกรนด์ จ.อุดรธานี

วันพุธที่ 22 เมษายน 2552

- | | |
|----------------|--|
| 08.00-09.00 น. | พิธีทอดผ้าป่า |
| 09.00-09.30 น. | พิธีเปิด |
| 09.30-10.30 น. | ปาฐกถาเกียรติยศ “ สุภา ณ นคร ”
ศ.เกียรติคุณพญ.คุณหญิงสุดศกร ทักันตา |
| 10.30-11.00 น. | พักรับประทานอาหารว่างและเครื่องดื่ม |
| 11.00-12.00 น. | “ เหลียวหลังแลหน้างานวิจัยธาลัสซีเมีย
แห่งประเทศไทย ”
ศ.นพ.สุทัศน์ พุเจริญ |
| 12.00-13.00 น. | พักรับประทานอาหารกลางวัน |
| 13.00-14.30 น. | “ การควบคุมและป้องกันโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ” |
| 14.30-15.00 น. | พักรับประทานอาหารว่างและเครื่องดื่ม |
| 15.00-16.30 น. | Counseling & Education: Team approach |

วันพฤหัสบดีที่ 23 เมษายน 2552

- | | |
|----------------|---|
| 09.00-10.00 น. | “ การวินิจฉัยธาลัสซีเมีย: ปัญหาจากความหลากหลายทางพันธุกรรม ” |
| 10.00-10.30 น. | พักรับประทานอาหารว่างและเครื่องดื่ม |
| 10.30-12.00 น. | “ Guideline in Laboratory diagnosis of thalassemia ” |
| 12.00-13.00 น. | พักรับประทานอาหารกลางวัน |
| 13.00-14.30 น. | “ Thalassemia management: CPG ” |
| 14.30-15.00 น. | พักรับประทานอาหารว่างและเครื่องดื่ม |
| 15.15-16.30 น. | - Free paper presentation
- Poster presentation exhibition |

วันศุกร์ที่ 24 เมษายน 2552

- | | |
|----------------|--|
| 09.00-11.30 น. | “ Stem cell ” |
| 11.30-12.00 น. | มอบรางวัลการเสนอผลงานวิจัยดีเด่น
และ พิธีปิดการประชุม |
| 12.00-13.00 น. | พักรับประทานอาหารว่างและเครื่องดื่ม |



สารจากประธานมูลนิธิ โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย



ในศุภวาระดิถีขึ้นปีใหม่ พ.ศ. 2552 ดิฉันขออัญเชิญคุณพระศรีรัตนตรัย และสิ่งศักดิ์สิทธิ์ทั้งหลายในสากลโลก โปรดดลบันดาลให้ผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียและครอบครัว ประสบความสุขสวัสดีขึ้น สมหวังในสิ่งที่พึงปรารถนา และดูแลสุขภาพให้แข็งแรงตลอดไปคณะกรรมการมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย มีข่าวดีที่จะแจ้งให้ทราบว่าบัดนี้ องค์การเภสัชกรรมได้ผลิตยา GPO-L-ONE ซึ่งมีคุณสมบัติเทียบเท่ากับ ยา L1 (Kelfer ของอินเดีย หรือ Ferriprox ของแคนาดา) โดยได้จดทะเบียนเข้าเป็นบัญชียาหลักประเภท ๑ (1) เรียบร้อยแล้ว สำนักงานหลักประกันสุขภาพแห่งชาติ (สปสช.) จึงได้อนุมัติงบประมาณสนับสนุนให้ผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย มีโอกาสใช้ยาโดยทั่วถึงทั่วประเทศ

สำนักงานหลักประกันสุขภาพแห่งชาติ (สปสช.) มูลนิธิร่วมกับองค์การเภสัชกรรมจะต้องติดตามศึกษาถึงประสิทธิภาพและประสิทธิผลของยา GPO-L-ONE ที่ผลิตขึ้นใช้ โดยดูผลข้างเคียงและภาวะแทรกซ้อนของยานี้ เพื่อจะใช้เป็นแนวปฏิบัติในการหลีกเลี่ยงภาวะแทรกซ้อนต่างๆ ให้การรักษาเป็นไปโดยปลอดภัยที่สุด

อย่างไรก็ตาม การใช้ยาขับเหล็กในผู้ป่วยธาลัสซีเมียทุกคนจำเป็นจะต้องอยู่ในความดูแลของแพทย์รักษาอย่างใกล้ชิดและต่อเนื่องเท่านั้น

ศุภกัต จูรัตน์

(ศ.เกียรติคุณ พญ. คุณหญิงสุดศรา ทัญญา)
ประธานมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

สารจากประธานชมรม โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย



ในปีพ.ศ. 2551ที่กำลังจะผ่านไปนี้ กิจกรรมที่สำคัญของชมรมฯ คืองานในวันธาลัสซีเมียโลก ครั้งที่ 7 ร่วมกับงานชมรมฯ ครั้งที่ 19 ซึ่งจัดขึ้นที่วิทยาลัยแพทยศาสตร์โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า เมื่อวันอาทิตย์ที่ 11 พฤษภาคม 2551 ครั้งนี้นับว่าประสบความสำเร็จอย่างยิ่ง เช่นเคยมีผู้เข้าร่วมประชุมจำนวนมากและเต็มอิมกันทั้งด้านสาระวิชาการ ความอบอุ่นใจในน้ำ ในระหว่างวันที่ 8-11 ตุลาคม 2551 ที่ผ่านมาก็ได้มีการประชุม “11th International Conference on Thalassemia & Haemoglobinopathies และ 13th International TIF Conference for Thalassemia Patients & Parent” ที่ Suntec City ประเทศสิงคโปร์ มีชาวธาลัสซีเมีย ได้แก่ แพทย์ นักวิจัย พยาบาล ประธานชมรมฯ เจ้าหน้าที่และผู้ป่วย ได้ไปร่วมการประชุมโดยได้รับเงินสนับสนุนจากมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยฯ กรรมการมูลนิธิบางท่าน องค์การเภสัชกรรม และบริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด สำหรับค่าเดินทาง ค่าลงทะเบียน ค่าที่พักและค่าใช้จ่ายอื่นๆ เพื่อให้ผู้ป่วยธาลัสซีเมียไปร่วมประชุมด้วยจำนวน 7 คน กล่าวได้นับเป็นโอกาสที่ดีและเป็นประโยชน์ที่จะเห็นได้จากบทความหรือบันทึกของผู้ป่วย ที่จะทยอยลงตีพิมพ์ในจุลสารจนครบทุกคน การประชุมนี้ประกอบด้วยด้านวิชาการสำหรับแพทย์ นักวิจัย พยาบาล กับอีกส่วนหนึ่งจัดสำหรับผู้ป่วย ผู้ปกครอง โดยเฉพาะซึ่งก็มีทั้งด้านวิชาการที่ประกอบด้วยความรู้พื้นฐานที่ควรทราบของธาลัสซีเมีย ด้านการรักษาและการป้องกันนับเป็นโอกาสดีของผู้ป่วยที่ได้มีโอกาสที่กว้างขวางพบปะกับผู้ป่วยหลายๆ ชาติ ได้เห็นความตั้งใจของแพทย์และนักวิชาการที่สนใจกันว่า เรื่องธาลัสซีเมีย ดิฉันเองก็ภูมิใจและดีใจที่ได้ร่วมดูแลผู้ป่วยธาลัสซีเมียของประเทศไทยที่มีความสามัคคีเอื้ออาทรต่อกันและกัน มีระเบียบวินัยมีการดูแลสุขภาพตนเอง และเตรียมตัวเป็นอย่างดี มีศักยภาพในการเป็นตัวแทนของประเทศไทยในการทำกิจกรรมต่างๆ ได้อย่างดีเยี่ยม เป็นที่ชมเชยของผู้แทนและผู้ป่วยจากประเทศต่างๆ

ดิฉันหวังว่าการร่วมประชุมครั้งนี้จะเป็นประสบการณ์ที่ดีที่เป็นประโยชน์คุ้มค่าและให้ความมั่นใจในตนเองของผู้ป่วยไทยและในการดูแลสุขภาพผู้ป่วยธาลัสซีเมียในประเทศไทย

ในวาระดิถีขึ้นปีใหม่ พ.ศ. 2552 นี้ดิฉันขออาราธนาสิ่งศักดิ์สิทธิ์ทั้งหลายได้โปรดคุ้มครองให้สมาชิกชมรมฯ ทุกท่านและครอบครัวมีความสุขสวัสดิ์ขอให้รักษาสุขภาพ และร่วมกันทำความดีทั้งเพื่อตนเองและสังคมตลอดไป

นางสายพิน พหลโยธิน

ประธานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย



จุฬาราชมนตรีโรคลิตจาก

ธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

สารบัญ

บรรณาธิการแถลง.....	1
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส	
การประชุมสมมนาวิชาการ ธาลัสซีเมียแห่งชาติ ครั้งที่ 15.....	1
สารจากประธานมูลนิธิโรคลิตจากธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย.....	2
ศาสตราจารย์เกียรติคุณ พญ. คุณหญิงสุทธาสคร ตูจินดา	
สารจากประธานชมรม โรคลิตจากธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย.....	2
คุณสายพิน พหลโยธิน	
เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 3 เม็ดเลือดขาว.....	4
นายแพทย์จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา รองศาสตราจารย์ นายแพทย์ธัญชัย สุระ	
ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง (Hb CS).....	8
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส	
การปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดในธาลัสซีเมีย (Allogeneic Stem Cell Transplantation for Thalassemia Major).....	13
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส	
เครื่องขับสารเหล็ก INFUSA TS.....	15
สารจากเพื่อนสมาชิก.....	16
คำถาม-คำตอบ.....	20
ศาสตราจารย์เกียรติคุณ แพทย์หญิงวรวรรณ ตันไพจิตร	
ประกวดคำขวัญเรื่องการส่งเสริมการป้องกันและควบคุมโรคลิตจากธาลัสซีเมีย.....	23
จุฬาราชมนตรีโรคลิตจากธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย.....	24



เม็ดเลือดขาว

นพ. จักรกฤษณ์ เชื้อสุนทรวัฒนา, รศ. นพ. ธนัชชัย สุระ

ในตอนที่แล้วเราได้พูดถึงเม็ดเลือดแดงไปแล้วคราวนี้จะขอต่อกับเรื่องของเม็ดเลือดขาวซึ่งแม้จะมีจำนวนน้อยกว่าเม็ดเลือดแดง แต่ก็มีความสำคัญเช่นกัน

เม็ดเลือดสีขาว

ถ้านำเลือดที่ยังไม่แข็งตัวมาดู ในหลอดทดลองแล้ว “ปั่นแยก” ด้วยความเร็วสูง (คือลองนึกภาพว่าเราจับตรงปากหลอดทดลองเอาไว้ แล้วหมุนตัวไปรอบๆ เร็วๆ กันหลอดแก้วจะถูกเหวี่ยงให้ชี้ออกไปนอกตัวเรา) จะพบว่าเม็ดเลือดแดงจะตกตะกอนอยู่ที่ก้นหลอด และส่วนที่เป็นน้ำเลือด (หรือพลาสมา) จะลอยอยู่ด้านบน แต่ระหว่างกลางระหว่างสองส่วนนี้ จะมีชั้นบางๆ สีขาวนวลๆ คั่นอยู่ซึ่งเราเรียกว่า “บัฟฟีโคต” (buffy coat เนื่องจากฝรั่งเห็นว่าสีของมันเป็นสีเนื้อจางๆ คล้ายกับสีของหนังควาย (bushy leather) ซึ่งสีแบบนี้ในภาษาอังกฤษเรียกว่า “buff”)

ภายในชั้นบัฟฟีโคตนี้ ประกอบไปด้วยเซลล์หลายชนิด ซึ่งถูกเรียกรวมๆ กันว่า “เม็ดเลือดขาว” (“white corpuscle” อนุภาคสีขาว “white cell” เซลล์สีขาว หรือ “white blood cell” เซลล์เม็ดเลือดขาว) ตามสีของบัฟฟีโคตนั่นเอง ส่วนในทางวิชาการเซลล์เหล่านี้เรียกรวมกันว่า **leukocyte** ซึ่งมาจากคำกรีก **leukos** (สีขาว) และ **kytos** (เซลล์) รวมกันแล้วจึงหมายถึงเซลล์สีขาวเช่นเดียวกัน

นอกจากเซลล์เม็ดเลือดขาวแล้วในชั้นบัฟฟีโคต ก็ยังมีอนุภาคอีกกลุ่มหนึ่งคือเกร็ดเลือด ซึ่งเป็นเศษของเซลล์ ไม่ใช่เซลล์ที่ยังสมบูรณ์อยู่จริงๆ สำหรับรายละเอียดเกี่ยวกับเกร็ดเลือดจะขอเก็บไว้เล่าในตอนต่อไปครับ

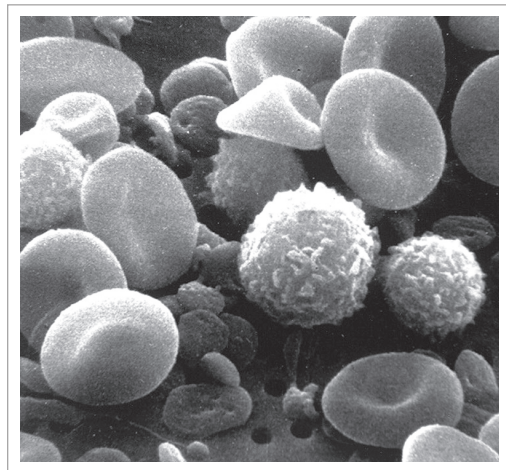
สิ่งที่เราเรียกรวมกันว่าเม็ดเลือดขาวนั้น ความจริงแล้วเป็นการเรียกรวมเอาเซลล์ที่แตกต่างกันหลายชนิดมาอยู่ในชื่อเดียวกันโดยเซลล์เม็ดเลือดขาวทุกชนิดจะมีลักษณะร่วมกันคือ มีนิวเคลียส (ส่วนที่เก็บรหัสพันธุกรรมภายในเซลล์ มีผนังหุ้มอีกชั้น) และไม่มีฮีโมโกลบินหรือสารให้สีอย่างอื่นอยู่

ด้วยเหตุที่มันมีนิวเคลียส เม็ดเลือดขาวจึงเป็นเซลล์ที่ยังสมบูรณ์เพียงกลุ่มเดียวเท่านั้นในเลือด (ถ้ายังพอจำได้จากตอนที่แล้ว เม็ดเลือดแดงจะไม่มีนิวเคลียส ส่วนเกร็ดเลือดก็เป็นเพียงเศษของเซลล์ดังกล่าวข้างต้น)

การที่เม็ดเลือดขาวไม่มีฮีโมโกลบินหรือสารให้สีอย่างอื่นอยู่ภายใน ทำให้เซลล์เม็ดเลือดขาวไม่มีสีโดยตัวมันเอง แต่เมื่อมาอยู่

รวมกันมากๆ ก็จะเห็นเป็นสีขาวนวลๆ ได้อย่างไรก็ตามสีของเม็ดเลือดขาวนี้อาจมีช้อยกเว้นอยู่บ้างคือบางครั้งอาจเห็นเป็นสีเขียวอ่อนๆ ได้ (ดูหัวข้อ “นิวโทรฟิล” ข้างล่าง)

เม็ดเลือดขาวแต่ละชนิดจะมีบทบาทที่แตกต่างกันไป แต่ทั้งหมดก็ทำหน้าที่เกี่ยวกับระบบภูมิคุ้มกันของร่างกาย ในผู้ที่มีเม็ดเลือดขาวน้อยเกินไปหรือเม็ดเลือดขาวทำงานไม่ได้ก็อาจจะมีปัญหาติดเชื้อโรคต่างๆ ได้ง่ายขึ้น



ภาพที่ 1 เม็ดเลือดชนิดต่างๆ ถ่ายด้วยกล้องจุลทรรศน์อิเล็กตรอนในภาพจะเห็นเม็ดเลือดแดงมีลักษณะคล้ายๆ กระดุม เม็ดเลือดขาวเป็นลูกกลมๆ และเกร็ดเลือดซึ่งมีรูปร่างคล้ายๆ จานขนาดเล็กกว่าเม็ดเลือดแดง (ถ่ายภาพโดย Bruce Wetzel และ Harry Schaefer, National Cancer Institute, U.S.: Public Domain, 1982.)

ชนิดของเม็ดเลือดขาว

เมื่อนำเลือดมาแยกด้วยวิธีสำหรับแยกเลือดแล้วดูด้วยกล้องจุลทรรศน์ จะพบเซลล์เม็ดเลือดขาวที่มีรูปร่างแตกต่างกันหลายแบบ ถ้าแบ่งคร่าวๆ อาจจะได้เป็น 3 กลุ่มดังนี้

1. กลุ่มเม็ดเลือดที่มีเม็ดสีเล็กๆ อยู่ภายใน

เม็ดเลือดกลุ่มนี้ มีลักษณะร่วมกันคือเมื่อนำมาแยกแล้วดูด้วยกล้องจุลทรรศน์จะเห็นมีเม็ดเล็กๆ **granule** (อ่านว่า “กรานูล”) จากคำละติน **granulum** ซึ่งแผลงมาจาก **granum** (เมล็ด = grain ในภาษาอังกฤษ) อีกที) กระจายอยู่ภายในเซลล์ในภาษาอังกฤษจึงเรียกเม็ดเลือดกลุ่มนี้ว่า “**กรานูโลไซท์**” (granulocyte จาก granulum รวมกับ kytos)

เม็ดเล็กๆ ภายในเซลล์เหล่านี้ ความจริงแล้วเป็น “ถุง” สำหรับเก็บผลิตภัณฑ์ที่เซลล์เหล่านี้สร้างขึ้นมาเพื่อใช้เวลาที่เมื่อเชื้อโรคเข้าสู่ร่างกาย ซึ่งมีตั้งแต่เอ็นไซม์ที่ใช้ฆ่าหรือย่อยเชื้อโรค โปรตีนที่มีหน้าที่ทำลายเชื้อโรคไปจนถึงสารที่ใช้ส่งสัญญาณเรียกเม็ดเลือดขาวอื่นๆ ให้เข้ามาช่วย สารเหล่านี้จะติดอยู่ที่แตกต่างกันไปตามแต่ละชนิดเมื่อนำมาแยกจึงทำให้เราสามารถแยกประเภทของกรานูโลไซท์ออกได้อีกเป็นสามชนิดตามลักษณะการติดสี (ซึ่งก็บ่งชี้ถึงสารที่อยู่ภายในกรานูลอีกทีหนึ่ง) ดังนี้



นิวโทรฟิล (neutrophil – จากคำละติน neutralis ตามตัวอักษรหมายถึง “ซึ่งไม่ใช่ทั้งสองอย่าง” หรือก็คือ “กลางๆ” นั่นเอง กับคำกรีก philein = “รัก”) เป็นเม็ดเลือดขาวชนิดที่มีมากที่สุดในร่างกายคือมีถึงประมาณ 3 ล้านถึง 7 ล้านตัวใน 1 ซีซีหรือประมาณร้อยละ 60-70 ของจำนวนเม็ดเลือดขาวทั้งหมดในเลือดในภาวะปกติ ไชกระดูกของเราจะสร้างนิวโทรฟิลขึ้นมาใหม่ประมาณ 0.85 ถึง 1.6 พันล้านเซลล์ต่อน้ำหนักตัว 1 กิโลกรัมต่อวันอย่างไรก็ตาม ในภาวะที่ร่างกายได้รับเชื้อโรคโดยเฉพาะเชื้อแบคทีเรีย อัตราการสร้างนิวโทรฟิลนี้ จะเพิ่มขึ้นอย่างรวดเร็วภายในไม่กี่ชั่วโมงนิวโทรฟิลที่ถูกสร้างขึ้นใหม่นี้ จะถูกปล่อยออกสู่กระแสเลือด ก่อนที่จะเข้าสู่เนื้อเยื่อของร่างกายในเวลาเฉลี่ยประมาณ 7 ชั่วโมงและจะคงอยู่ในเนื้อเยื่อได้ประมาณ 1-2 วันก่อนจะตายไป

นิวโทรฟิล ที่อยู่ในกระแสเลือด จะถูกนำทางด้วยสารเคมีที่ถูกปล่อยออกมาจากบริเวณที่มีการอักเสบไปสู่บริเวณนั้นๆ เมื่อไปถึงแล้วก็จะสามารถผ่านผนังหลอดเลือดเข้าไปอยู่ในเนื้อเยื่อเพื่อ **“กิน”** เชื้อโรคได้ เมื่อกินเชื้อโรคเข้าไปแล้ว สารเคมีที่มีฤทธิ์ทำลายเชื้อซึ่งอยู่ในกรานูลของนิวโทรฟิล ก็จะเข้ามา **“ฆ่า”** และ **“ย่อย”** เชื้อนั้น

เนื่องจากมีสารเคมีอยู่หลายแบบในกรานูลของนิวโทรฟิล ทำให้เวลาที่ย้ายมาล้อมล้อมแล้วมีสติคิดทั้งแบบที่เป็นกรด (สีแดง) และเป็นด่าง (สีน้ำเงิน) เมื่อดูด้วยกล้องจุลทรรศน์จึงเห็นตัวของนิวโทรฟิลเป็นสีม่วงอ่อนๆ (ด้วยเหตุที่มันคิดสีแบบกลางๆ คือไม่ใช่ทั้งน้ำเงินและแดงนี้ มันจึงถูกเรียกว่า neutrophil นั่นเอง) แต่เนื่องจากเอ็นไซม์กลุ่มหนึ่งที่มากในนิวโทรฟิล คือ **เอ็นไซม์ “ไมอีโลเพอร์ออกซิเดส”** (myeloperoxidase) มีสีออกเขียวเมื่อดูด้วยตาเปล่าเวลาที่นิวโทรฟิลมาอยู่รวมกันมากๆ เช่นในหนอง (ซึ่งประกอบไปด้วยนิวโทรฟิลและเซลล์ต่างๆ) ก็จะเห็นเป็นสีออกเขียว (เหมือนหนอง!) ได้

อีโอซิโนฟิล (eosinophil – จากคำว่า eosin ซึ่งเป็นชื่อเรียกสีย้อมชนิดที่เป็นกรด สีย้อมชนิดนี้ได้ชื่อตามคำกรีก eos (รุ่งอรุณ) เนื่องจากเมื่อย้อมติดจะให้สีแดงอมส้มเหมือนสีท้องฟ้าตอนรุ่งเช้ารวมกับคำกรีก philein) พบประมาณร้อยละ 1-5 ของเม็ดเลือดขาวทั้งหมดหรือประมาณ 1 แสนถึง 4 แสนตัวต่อเลือด 1 ซีซีระดับของอีโอซิโนฟิลในกระแสเลือดมีลักษณะพิเศษกว่าเม็ดเลือดขาวชนิดอื่น คือจะเพิ่มสูงขึ้นในช่วงกลางคืนและลดต่ำลงในช่วงกลางวัน ซึ่งเป็นผลมาจากการสร้างอีโอซิโนฟิลที่มีมากที่สุดในช่วงกลางคืน เมื่อสร้างและปล่อยออกมาจากไขกระดูกแล้ว อีโอซิโนฟิลจะยังอยู่ในกระแสเลือดต่อไปอีกประมาณ 18 ชั่วโมงก่อนที่จะเข้าสู่เนื้อเยื่อปลายทางซึ่งโดยปกติแล้วจะเป็นทางเดินอาหารแต่ก็อาจพบที่อวัยวะอื่นๆ ได้ในบางโรค

แม้อีโอซิโนฟิลจะสามารถ **“กิน”** เชื้อโรคได้เช่นเดียวกันกับ

นิวโทรฟิล แต่หน้าที่ที่สำคัญของมันจริงๆ แล้วเป็นการปล่อยสารพิษจากกรานูลออกไปในพื้นที่รอบๆ ทำให้มันสามารถจัดการกับผู้บุกรุกที่มีขนาดใหญ่กว่าตัวมัน (จึง **“กิน”** เข้าไปไม่ไหว) ได้วิธีการทำงานแบบนี้ ทำให้อีโอซิโนฟิลมีบทบาทที่สำคัญในการจัดการกับพยาธิซึ่งส่วนใหญ่แล้วเป็นหนอนที่มีขนาดใหญ่มาก โดยอีโอซิโนฟิล จำนวนมากจะเข้ามาประชิดล้อมตัวพยาธิแล้วปล่อยสารพิษออกไป **“ย่อย”** ตัวของพยาธิจนมันตายไปในที่สุด

ด้วยบทบาทในลักษณะนี้เราจึงมักพบว่าระดับของ อีโอซิโนฟิล ในกระแสเลือดของผู้ที่มีพยาธิ มักจะสูงกว่าของคนทั่วไป

สารพิษในกรานูลของอีโอซิโนฟิลที่ใช้ย่อยพยาธินี้ มีคุณสมบัติเป็นด่าง จึงจับกับสีย้อมที่เป็นกรด (คือสี eosin) ได้ดี เวลาดูด้วยกล้องจุลทรรศน์จึงเห็นว่ามันมีกรานูลเป็นสีแดงส้ม จึงได้ชื่อว่า eosinophil ดังกล่าวข้างต้น

นอกจากบทบาทในการทำลายพยาธิแล้ว อีโอซิโนฟิล ยังมีบทบาทช่วยลดความรุนแรงของโรคภูมิแพ้ลงด้วย เนื่องจากมันจะสามารถจับพวกรูมิตันทานที่จับกับแอนติเจนแล้ว **“กิน”** เข้าไปในเซลล์ได้ ทำให้ภูมิคุ้มกันพวกนี้ไม่สามารถกระตุ้นให้เกิดการอักเสบต่อไปได้ รวมถึงสามารถจะรบกวนการทำงานของสารเคมีในปฏิกิริยาการอักเสบได้อีกด้วย

เบโซฟิล (basophil – จากคำกรีก basis = ด่าง และ philein) เป็นเม็ดเลือดขาวชนิดที่พบได้น้อยที่สุดในร่างกายคือจะมีอยู่น้อยกว่าร้อยละ 1 หรือประมาณ 2 หมื่นถึง 5 หมื่นตัวต่อเลือด 1 ซีซี กรานูลของเบโซฟิล จะคิดสีย้อมชนิดที่เป็นด่าง ซึ่งให้สีน้ำเงินเข้ม (จึงได้ชื่อว่า basophil ดังกล่าว) ภายในกรานูลของ เบโซฟิล จะมีสารที่กระตุ้นให้เกิดปฏิกิริยาการอักเสบ เช่น ฮิสตามีน และเซพารินอยู่ซึ่งเมื่อปล่อยออกมาจะทำให้เกิดการอักเสบซึ่งจะทำให้ผนังหลอดเลือดปล่อยให้เซลล์ต่างๆ ผ่านออกมาได้ง่ายขึ้น และจะนำทางเซลล์เม็ดเลือดขาวอื่นๆ มายังบริเวณนั้นๆ

2. เม็ดเลือดขาวชนิดโมโนไซต์

โมโนไซต์ (monocyte – จากคำกรีก mono = หนึ่ง และ kytos) เป็นเม็ดเลือดขาวที่มีขนาดใหญ่ที่สุด และด้วยความที่นิวเคลียสของมันมีรูปร่างค่อนข้างกลมเป็นก้อนเดียวต่างจากกลุ่มกรานูโลไซต์ ซึ่งนิวเคลียสมักจะมีลักษณะเป็นพูๆ จนดูเหมือนนิวเคลียสหลายอัน ในสมัยก่อนมันจึงถูกเรียกว่า large mononuclear leukocyte (เม็ดเลือดขาวขนาดใหญ่ที่มีนิวเคลียสอันเดียว) ก่อนจะกลายมาเป็น **“monocyte”** ในปัจจุบัน

เม็ดเลือดขาวชนิดโมโนไซต์นี้ พบได้ประมาณร้อยละ 10 ของเม็ดเลือดขาวทั้งหมด เมื่อออกสู่กระแสเลือดแล้ว มันจะอยู่ในเลือดประมาณ 40 ชั่วโมงก่อนจะออกสู่เนื้อเยื่อ และเมื่อออกจากกระแสเลือดไปยังเนื้อเยื่อแล้ว โมโนไซต์จะเติบโตขึ้นเป็นเซลล์อีกชนิดหนึ่งที่มีขนาดใหญ่ขึ้นและ มีความสามารถในการกินสิ่งแปลกปลอมได้ดีขึ้น เรียกว่า **แมโครฟาจ** (macrophage – จากคำ



กรีก **makros** = **ใหญ่** และ **phagein** = **กิน**) ซึ่งจะทำหน้าที่คอย ตักกินสิ่งแปลกปลอมที่เข้าสู่ร่างกาย นอกจากนี้ สิ่งแปลกปลอม ที่ถูกแมโครฟาจกิน เมื่อถูกย่อยให้เหลือเป็นชิ้นเล็กๆ แล้ว ก็จะถูก นำขึ้นมาแปะไว้บนผิวของแมโครฟาจเพื่อให้เม็ดเลือดขาวพวก ลิมโฟไซต์ที่รู้จัก เป็นการสร้างภูมิคุ้มกันต่อสิ่งแปลกปลอม ในลักษณะเดียวกันนี้ในคราวต่อไปอีกด้วย

3. เม็ดเลือดขาวชนิดลิมโฟไซต์

เม็ดเลือดขาวชนิดลิมโฟไซต์ (lymphocyte) นี้ เป็นเม็ดเลือด ขาวที่มีจำนวนมากเป็นอันดับสองในกระแสเลือด คือจะพบใน เลือดประมาณ 1.5 ล้านถึง 4 ล้านเซลล์ต่อเลือดหนึ่งซีซี หรือ ประมาณร้อยละ 20-50 ของเม็ดเลือดขาวทั้งหมดในกระแสเลือด อย่างไรก็ตาม ลิมโฟไซต์อีกเป็นจำนวนมากที่อยู่นอกกระแส เลือดโดยเฉพาะอย่างยิ่งในระบบน้ำเหลือง มันจึงได้ชื่อตาม **“น้ำ เหลือง”** (lymph - จากคำกรีก **lymph** = **น้ำ**)

เมื่อพูดถึงลิมโฟไซต์ พวกลิมโฟไซต์จะมีลักษณะเด่น คือมีนิวเคลียสรูปกลมที่ใหญ่มากจนเกือบเต็มเซลล์ ส่วนบริเวณ ของเหลวในเซลล์ที่เหลือจะเป็นสีฟ้าๆ

ลิมโฟไซต์ทำหน้าที่หลักเกี่ยวข้องกับระบบภูมิคุ้มกันที่เฉพาะ เจาะจงกับสิ่งแปลกปลอมแต่ละชนิด เช่น การสร้างสารภูมิต้าน ทานหรือการทำลายเชื้อโรคหรือเป้าหมายอื่นๆ อย่างเฉพาะเจาะ จงทั้งนี้ ลิม โฟไซต์ยังสามารถแบ่งแยกย่อยออกไปได้อีกเป็น 3 ชนิดใหญ่ๆ ตามลักษณะสารเคมีที่ปรากฏบนผิวดังนี้

ที-เซลล์ (T-cell) เป็นเซลล์กลุ่มลิมโฟไซต์ที่พบมากที่สุดใ นกระแสเลือด คือประมาณร้อยละ 80 ของลิมโฟไซต์ในกระแสเลือด ทั้งหมดตัว T ในชื่อของที-เซลล์มาจากชื่อของต่อมไทมัส (thymus) ซึ่งอยู่ในบริเวณช่องอกด้านหน้า เนื่องจากเม็ดเลือดชนิดนี้ เมื่ อออกมาจากไขกระดูกแล้ว จะต้องผ่านไปยังต่อมไทมัสก่อนเพื่อรับ การ **“อบรม”** ให้รู้จักว่าเซลล์ลักษณะใดเป็นของร่างกายตนเองจึง จะเติบโตเต็มที่จนสามารถทำงานได้ ที-เซลล์ที่เติบโตเต็มที่แล้วจะ มีบทบาทในการทำลายเซลล์ที่ผิดปกติ ซึ่งอาจเป็นเซลล์ที่ติดเชื้อ ไวรัส หรือเซลล์มะเร็งเป็นต้น โดยเซลล์ที่จะถูกที-เซลล์ทำลายนี้จะ ต้องเป็นเซลล์ที่มันสามารถจดจำได้ว่าไม่ปกติ

บี-เซลล์ (B-cell) พบได้ประมาณร้อยละ 10 ของลิมโฟไซต์ใ นกระแสเลือดทั้งหมด แต่จะพบได้มากกว่านั้นมากในน้ำมูกหรือต่อม น้ำเหลือง ซึ่งในอวัยวะดังกล่าวอาจพบ บี-เซลล์ ได้ถึงประมาณ ร้อยละ 60-70 เซลล์กลุ่มนี้จะทำหน้าที่สร้างสารภูมิต้านทานปล่อย ออกสู่กระแสเลือด

ตัว B ในชื่อของ บี-เซลล์ มาจากคำว่า bursa of Fabricius (“เบอรัซซาของฟาบรีซิอุส”) ซึ่งเป็นอวัยวะในสัตว์ปีกที่ บี-เซลล์ จะเข้าไปเจริญเติบโตจนเต็มที่ (เช่นเดียวกันกับต่อมไทมัสในกรณี ของ ที-เซลล์) ต่อมาแม้เราจะค้นพบว่ากระบวนการเดียวกันนี้ใน สัตว์เลี้ยงลูกด้วยนมจะเกิดขึ้นในไขกระดูก (bone marrow) ชื่อ

ของ บี-เซลล์ ก็ยังคงใช้ต่อกันมา (ส่วนการที่ตัว B จะไปเหมือน กันกับในคำว่า “bone” (กระดูก) ด้วยนั้น เป็นเรื่องบังเอิญถ้าตั้งใจ จะให้หมายถึงไขกระดูกจริงๆ จะต้องเรียกมันว่า เอ็ม-เซลล์ (จาก marrow) มากกว่า)

เนเจอร์ล-คิลเลอร์ เซลล์ (Natural killer cell หรือ NK-cell) ได้ชื่อแบบนี้เพราะมันเป็นผู้ล่าโดยธรรมชาติ (natural = โดยธรรม ชาติ, killer = ผู้ฆ่า) เนื่องจากเซลล์ชนิดนี้จะทำลายเซลล์อื่นๆ ทั้ง หมดยที่มันไม่รู้จักว่าเป็นเซลล์ปกติของร่างกาย (ถ้าจะกล่าวในเชิง เปรียบเทียบ ที-เซลล์ จะฆ่าเฉพาะเซลล์ที่มันจำได้ว่าเป็นศัตรู แต่ เนเจอร์ล-คิลเลอร์ เซลล์ จะฆ่าทุกเซลล์ที่มันจำไม่ได้ว่าเป็นเพื่อน) จึงมีประโยชน์มากในกรณีของเซลล์ที่ติดเชื้อไวรัสบางชนิดหรือ เซลล์มะเร็งบางชนิด ซึ่งจะไม่สร้างทั้งโปรตีนที่ผิดปกติ (ทำให้ ที- เซลล์ไม่สามารถจดจำได้ว่ามันไม่ปกติ จึงไม่กำจัดมัน) และโปรตีน ที่ปกติ (ซึ่งทำให้ เนเจอร์ล-คิลเลอร์ เซลล์ ไม่สามารถจดจำได้ว่า มันปกติ จึงถูกกำจัดอยู่ดี)

เนเจอร์ล-คิลเลอร์ เซลล์ นี้ พบได้ประมาณร้อยละ 10 ของ ลิมโฟไซต์ในกระแสเลือดทั้งหมดเช่นเดียวกันกับ บี-เซลล์

มีเม็ดเลือดขาวมากแค่ไหน

ในภาวะปกติเราจะมีเม็ดเลือดขาวอยู่ไม่ถึง 1 ใน 100 ของ ปริมาณเลือดทั้งหมด แต่แม้กระนั้นในเลือด 1 ซีซี ก็จะมีเม็ดเลือด ขาวอยู่ถึงประมาณ 4 ล้าน ถึง 11 ล้านตัว (แต่ก็ยังเทียบไม่ได้กับ เม็ดเลือดแดงซึ่งจะมีถึงประมาณ 5 พันล้านตัว) และจำนวนเม็ด เลือดขาวนี้ ยังสามารถเปลี่ยนแปลงไปได้ตามปัจจัยต่างๆ โดยเฉพาะอย่างยิ่ง ในภาวะที่ร่างกายมีการติดเชื้อ จำนวนเม็ดเลือด ขาวจะเพิ่มขึ้นมากเพื่อช่วยกำจัดเชื้อโรคออกไปจากร่างกาย ใน ภาวะเช่นนี้ การที่เม็ดเลือดขาวเพิ่มสูงขึ้นไม่ได้เป็นปัญหาโดยตรง แต่เป็นตัวบ่งชี้ว่ากำลังมีปัญหาที่จุดอื่นๆ ในร่างกาย

อย่างไรก็ตาม ในกรณีที่ร่างกายสูญเสียการควบคุมการแบ่ง ตัวของเซลล์ต้นกำเนิดเม็ดเลือดขาว จะทำให้เม็ดเลือดขาวถูก สร้างขึ้นมามากอย่างผิดปกติ โดยเม็ดเลือดขาวเหล่านี้จะไม่สามารถทำงานได้ซึ่งในกรณีนี้เราเรียกว่าเป็น **โรคมะเร็งเม็ดเลือด ขาว** หรือ **ลิวคีเมีย** (leukaemia จากคำกรีก leukos = สีขาว และ haima = เลือด หรือก็คือ “เลือดเต็มไปด้วยเม็ดเลือดขาว”) นั่นเอง

ในทางกลับกัน ในบางสภาวะร่างกายอาจมีจำนวนเม็ดเลือด ขาวต่ำกว่าปกติ หรือมีเม็ดเลือดขาวที่ไม่สามารถทำงานได้อย่าง สมบูรณ์ ซึ่งในกรณีเหล่านี้ก็จะทำให้เกิดปัญหาการติดเชื้อได้ง่าย ได้

ขั้วรู้ลึกว่าเริ่มจะยาวแล้ว ฉบับนี้ขออนุญาตพอนานก่อนนะ ครัวฉบับหน้าค่อยเอาเรื่อง บทบาทของเม็ดเลือดขาวในโรคธาลัส ซีเมีย มาเล่าให้ฟังตอนครัว สวัสดิ์ครัว



ลิวคีเมีย – ธาลัสซีเมีย

คำถามที่ผู้เขียนมักจะได้พบเสมอในคลินิกให้คำปรึกษาเรื่องโรคธาลัสซีเมีย ก็คือโรคธาลัสซีเมียเหมือนกับโรคลิวคีเมียหรือไม่ และมีโอกาสจะกลายเป็นโรคลิวคีเมียหรือไม่ในอนาคต

ความจริงแล้ว ลิวคีเมีย (มะเร็งของเม็ดเลือดขาว) กับธาลัสซีเมีย (โรคโลหิตจาง) เป็นคนละโรคกันโดยสิ้นเชิง ผู้ที่เป็นโรคธาลัสซีเมีย ไม่ได้มีโอกาสที่จะเป็นโรคลิวคีเมียมากหรือน้อยกว่าคนทั่วไป แต่อย่างไรก็ตามชื่อของสองโรคนี้คล้ายกันก็เนื่องมาจากทั้งคู่ลงท้ายด้วยคำว่า “อีมีย” (ห้ามนำไปใช้เรียกต่อหน้าภรรยาสุดที่รักโดยเด็ดขาด!) ซึ่งมาจากต้นศัพท์ในภาษากรีกว่า **haima** (คำนี้คนกรีกจะอ่านว่า “ไฮมา”) ซึ่งหมายถึง “เลือด” นั่นเอง

เอกสารอ้างอิง

1. Baird SM (2006) Morphology of lymphocytes and plasma cell, in Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Seligsohn U, Kaushansky K, Prchal JT, (eds). Williams hematology, 7th ed. New York: McGraw-Hill. pp 1023-30.
2. Dorland WAN (1988) Dorland's illustrated medical dictionary. Philadelphia: WB Saunders.
3. Lewis DE, Harriman GR (2001) Cells and tissues of the immune system, in Rich RR, Fleisher TA, Shearer WT, Kotzin BL, Schroeder HW, (eds). Clinical immunology: principles and practice, 2nd ed. Vol 1. London: Mosby. pp 2.1-2.21.
4. Marieb EN (1995) Human anatomy and physiology, 3rd ed. Redwood City, CA: Benjamin/Cummings.
5. Ryan DH (2006) Examination of the blood, in Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Seligsohn U, Kaushansky K, Prchal JT, (eds). Williams hematology, 7th ed. New York: McGraw-Hill. pp 11-19.
6. Rich RR (2001) The human immune response, in Rich RR, Fleisher TA, Shearer WT, Kotzin BL, Schroeder HW, (eds). Clinical immunology: principles and practice, 2nd ed. Vol 1. London: Mosby. pp 1.1-1.13.
7. Smith CW (2006) Production, distribution, and fate of neutrophils, in Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Seligsohn U, Kaushansky K, Prchal JT, (eds). Williams hematology, 7th ed. New York: McGraw-Hill. pp 855-61.
8. Wardlaw A (2006) Eosinophil and their disorders, in Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Seligsohn U, Kaushansky K, Prchal JT, (eds). Williams hematology, 7th ed. New York: McGraw-Hill. pp 863-78.



ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง (Hb CS)

รศ.พ.อ.นพ. กิตติ ต่อจรัส

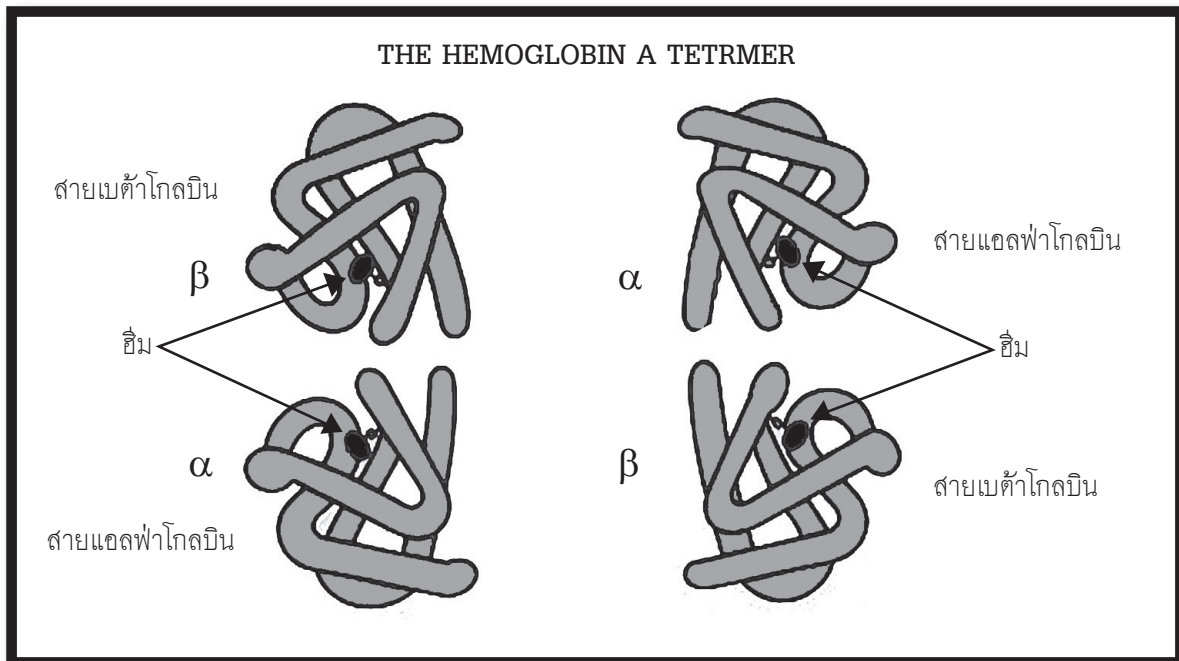
ฮีโมโกลบิน (Hemoglobin, Hb) คืออะไร

ในเลือดของเรามีส่วนประกอบที่เป็นเม็ดเลือดอยู่ 3 ชนิดได้แก่ เม็ดเลือดแดง เม็ดเลือดขาว และเกร็ดเลือด ส่วนฮีโมโกลบิน (haemoglobin) หรือเขียนย่อว่า Hb เป็นสารสีแดงที่เป็นส่วนประกอบสำคัญในเม็ดเลือดแดงซึ่งทำหน้าที่นำออกซิเจนที่เราหายใจเข้าไปทางปอดไปสู่ส่วนต่างๆ ของร่างกาย คนที่เป็นโรคซีด เช่นโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียจะมีระดับฮีโมโกลบินต่ำ ร่างกายจะเหนื่อยง่ายเป็นต้น

ฮีโมโกลบินในคนปกติมีโครงสร้างอย่างไรบ้าง

ในผู้ใหญ่จะมีฮีโมโกลบิน 2 ชนิดประกอบด้วย ฮีโมโกลบินเอ (Hb A) พบได้ประมาณ 97% ส่วนที่เหลือเป็นฮีโมโกลบินเอ 2 (Hb A₂) ประมาณ 3% ในที่นี้จะกล่าวถึงฮีโมโกลบินเอซึ่งมีโครงสร้างภายในประกอบด้วย

1. โปรตีนหรือสายโกลบินอยู่ 2 ชนิดคือ สายแอลฟาโกลบิน 2 สายและสายเบต้าโกลบิน 2 สาย
2. ฮีม (Heme) อยู่ติดกับสายโกลบินทั้ง 4 สายทำหน้าที่นำออกซิเจนไปสู่ส่วนต่างๆ ของร่างกาย ดังรูปที่ 1



รูปที่ 1 แสดง สายแอลฟาและเบต้าโกลบินอย่างละคู่ในส่วนประกอบของฮีโมโกลบิน

ฮีโมโกลบินในเด็กแรกเกิดมีอะไรบ้าง

การสร้างฮีโมโกลบินมีวิวัฒนาการตามวัยของมนุษย์ตัวอย่างเช่นทารกที่อยู่ในครรภ์มารดา (fetal life) จะมีการสร้างฮีโมโกลบินเอ็ฟ (Hb F) เป็นส่วนใหญ่ คำว่า “ฟิตัส” หรือ fetus หมายถึง ตัวอ่อนในครรภ์ ดังนั้น Hb F จึงหมายถึง Fetal hemoglobin หรือฮีโมโกลบินของตัวอ่อน จึงใช้ตัวย่อ F แทน fetus ดังนั้นเมื่อเด็กแรกเกิดจะมีการสร้าง ฮีโมโกลบินเอ็ฟ (Hb F) ปริมาณที่สูงและฮีโมโกลบินเอ (Hb A) ปริมาณที่น้อยกว่าโดยฮีโมโกลบินเอ็ฟจะค่อยๆลดลงเรื่อยๆในขวบปีแรกและจะเหลือน้อยกว่า 1 % เมื่ออายุมากกว่า 1 ปี ขึ้นไป ตัวอย่างเช่นเมื่อเรานำเลือดจากสายสะดือของเด็กแรกเกิดส่งตรวจหาชนิดของฮีโมโกลบินจะพบฮีโมโกลบินเอ็ฟ (Hb F) ประมาณ 70% และพบฮีโมโกลบินเอ (Hb A) ประมาณ 30% ซึ่งเป็นค่าฮีโมโกลบินปกติในเด็กแรกเกิด

ฮีโมโกลบินผิดปกติมีอะไรบ้าง

ฮีโมโกลบินผิดปกติที่สำคัญและพบบ่อยในประเทศไทย มี 2 ชนิดได้แก่

1. ฮีโมโกลบินอี (Hb E) ซึ่งเป็นความผิดปกติของสายเบต้าโกลบินและ
2. ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง (haemoglobin constant spring หรือเขียนย่อว่า Hb CS) ในที่นี้จะกล่าวถึงฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง ซึ่งเป็นความผิดปกติของสายแอลฟาโกลบิน

ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง คืออะไร

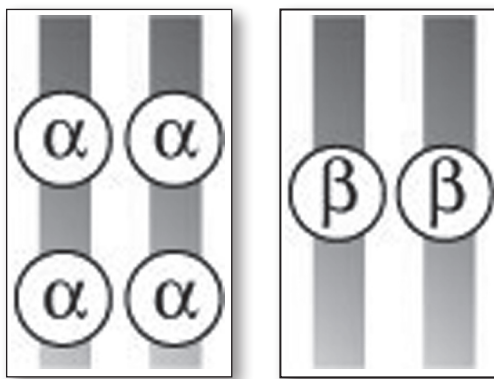
ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริงคือ ฮีโมโกลบินผิดปกติชนิดหนึ่งอยู่ในกลุ่มแอลฟาธาลัสซีเมีย เกิดจากมี “ยีน” ที่ควบคุมการสร้างฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริงกำหนดให้มีการสร้างกรดอะมิโนในสายแอลฟาโกลบินเพิ่มมากขึ้นอีก 31 กรดอะมิโน ฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริงที่เกิดขึ้นจึงไม่เสถียร (unstable) แต่ไม่ทำให้เกิดอาการผิดปกติใดๆ ในผู้ที่เป็นพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง ก่อนที่จะเข้าใจเรื่องของโรคนี้เราจะต้องมาทำความรู้จักกับยีนของแอลฟาธาลัสซีเมียและยีนของฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริงกันก่อน



ยีน (Gene) คืออะไร

ยีนคือหน่วยพันธุกรรมที่กำหนดลักษณะต่างๆ หรือกำหนดขบวนการสร้างโปรตีนชนิดต่างๆในร่างกายมนุษย์ ตัวอย่างเช่น ยีนสีของตา สีมูกถูกกำหนดโดยยีนในแต่ละคน ยีนของมนุษย์อยู่บนโครโมโซมซึ่งเป็นจำนวนคู่ ดังนั้นยีนของคนจะเป็นคู่หรือมี 2 ยีน โดยยีนหนึ่งได้รับการถ่ายทอดมาจากแม่และอีกยีนได้รับมาจากพ่อ ยีนที่ควบคุมการสร้างฮีโมโกลบินประกอบด้วย

1. แอลฟา ยีน ควบคุมเพื่อให้มีการสร้างโปรตีนสายแอลฟาโกลบิน
2. เบต้า ยีน ควบคุมเพื่อให้มีการสร้างโปรตีนสายเบต้าโกลบิน เนื่องจากยีนต้องอยู่เป็นคู่ ดังนั้น Hb A จะมียีนควบคุมการสร้าง 2 ชนิดคือ แอลฟา ยีน 1 คู่และเบต้า ยีน 1 คู่ ตัวอย่างยีนที่ควบคุมการสร้างฮีโมโกลบินของคนปกติมีดังรูปที่ 2



รูปที่ 2 แสดงแอลฟา ยีน (ซ้าย) และเบต้า ยีน (ขวา) ของคนปกติ

พาหะธาลัสซีเมียคืออะไร

เมื่อท่านได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียหรือ thalassemia trait หรือ thalassemia carrier หมายถึงท่านมียีนที่ถ่ายทอดทางพันธุกรรมของธาลัสซีเมียซึ่งสามารถถ่ายทอดไปสู่ลูกหลานได้ ผู้ที่เป็นพาหะสามารถดำรงชีวิตได้เหมือนคนปกติไม่มีปัญหาสุขภาพใดๆไม่ต้องรับประทานยาใดๆ ไม่สามารถติดต่อจากบุคคลหนึ่งไปอีกบุคคลหนึ่ง ไม่สามารถกลายเป็นโรคได้พาหะของธาลัสซีเมียมี 2 ชนิดได้แก่

1. พาหะของแอลฟาธาลัสซีเมียซึ่งแบ่งเป็น 2 ชนิดย่อยคือ
 - 1 พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1
 - 2 พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 2
2. พาหะของเบต้าธาลัสซีเมีย

นอกจากนี้ยังมีพาหะของฮีโมโกลบินผิดปกติที่พบบ่อยอีก 2 ชนิดได้แก่

1. พาหะของฮีโมโกลบินอี (haemoglobin E trait, Hb E trait)
2. พาหะของฮีโมโกลบิน คอนสแตนท์สปริง (haemoglobin Constant Spring trait, Hb CS trait) ในที่นี้จะกล่าวเฉพาะพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมียและฮีโมโกลบินคอนสแตนท์สปริง เพราะอยู่ในกลุ่มแอลฟาธาลัสซีเมียเหมือนกัน

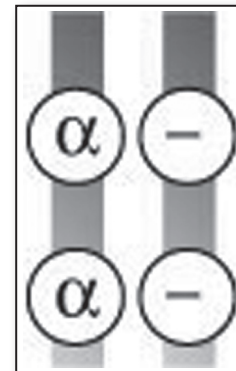
พาหะแอลฟาธาลัสซีเมียคืออะไร

เนื่องจากแอลฟา ยีนในคนปกติทำหน้าที่ควบคุมการสร้าง

สายแอลฟาโกลบินโดยแอลฟา ยีนที่ทำหน้าที่มีจำนวน 4 ยีน (4 working genes) หรือเขียนเป็น ($\alpha\alpha/\alpha\alpha$) ดังรูปที่ 2

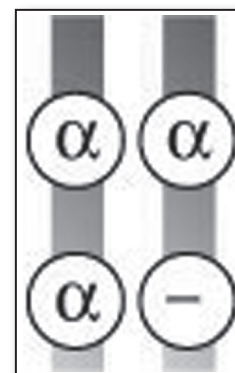
ดังนั้นผู้ที่ เป็นพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมียจะมียีนปกติและยีนที่เป็นแอลฟาธาลัสซีเมีย อย่างละ 1 ยีน พาหะของแอลฟาธาลัสซีเมียแต่ละชนิดขึ้นอยู่กับจำนวนแอลฟา ยีนในการทำหน้าที่ (working genes) ควบคุมการสร้างแอลฟาโกลบินดังนี้

1. พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 (α -thal 1 trait) มีจำนวนแอลฟา ยีนในการทำหน้าที่ควบคุมการสร้างสายแอลฟาโกลบินจำนวน 2 ยีน (2 working genes) ดังรูปที่ 3 บางครั้งจะเขียนสัญลักษณ์แทนพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 เป็นดังนี้ ($\alpha\alpha/-$) หมายถึงมียีนปกติ ($\alpha\alpha$) และยีนแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 ($-$) ที่ผู้ที่เป็นพาหะชนิดนี้จะซีดเล็กน้อย การตรวจความสมบูรณ์ของเลือดหรือ complete blood count (CBC) จะพบว่า มีขนาดเม็ดเลือดแดงเล็ก (MCV มีค่าต่ำกว่าปกติ) แต่จะไม่มีปัญหาเรื่องสุขภาพผู้ที่ เป็นพาหะชนิดนี้สามารถใช้ชีวิตได้เหมือนคนปกติ



รูปที่ 3 แสดงพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 หรือ ($\alpha\alpha/-$)

2. พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 2 (α -thal 2 trait) มีจำนวนแอลฟา ยีนในการทำหน้าที่ควบคุมการสร้างสายแอลฟาโกลบินจำนวน 3 ยีน (3 working genes) ดังรูปที่ 4 บางครั้งจะเขียนสัญลักษณ์แทนพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมีย 2 เป็นดังนี้ ($\alpha\alpha/\alpha-$) หมายถึงมียีนปกติ ($\alpha\alpha$) และยีนแอลฟาธาลัสซีเมีย 2 ($\alpha-$) ผู้ที่เป็นพาหะชนิดนี้จะไม่มีอาการซีด (silent carrier) สามารถดำรงชีวิตได้เหมือนคนปกติไม่มีปัญหาสุขภาพใดๆ การตรวจเลือด (CBC) จะก็อยู่ในเกณฑ์ปกติ

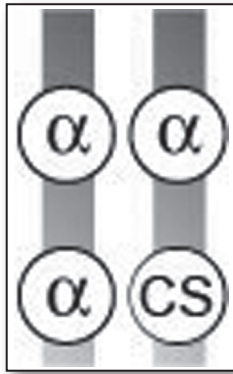


รูปที่ 4 แสดงพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 2 หรือ ($\alpha\alpha/\alpha-$)



พาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง คืออะไร

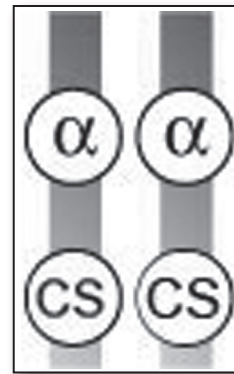
เนื่องจากยีนที่ควบคุมการสร้างฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง อยู่ตำแหน่งเดียวกัน (allele) กับแอลฟา ยีนที่เป็นพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงจึงมียีนปกติ ($\alpha\alpha$) และยีนของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง ($\alpha\alpha^{CS}$) อย่างละหนึ่งยีน หรือเขียนเป็น ($\alpha\alpha/\alpha\alpha^{CS}$) ดังรูปที่ 5 ผู้ที่เป็นพาหะฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงจะไม่มีปัญหาเรื่องสุขภาพโดยสามารถใช้ชีวิตได้เหมือนคนปกติ การตรวจเลือดหาชนิดของฮีโมโกลบิน (Hb type) สามารถให้การวินิจฉัยพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงได้



รูปที่ 5 แสดงพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง หรือ ($\alpha\alpha/\alpha\alpha^{CS}$)

โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงคืออะไร

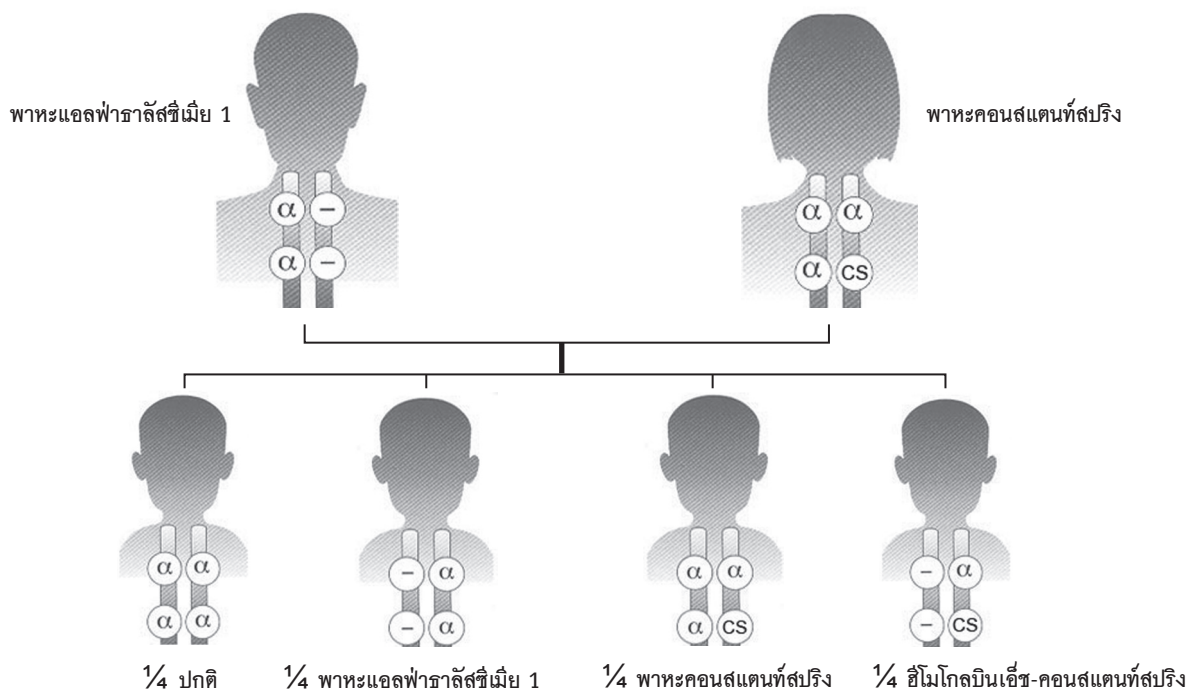
คำว่าโฮโมซัยกัสหมายถึงคู่เหมือนกันหรือคู่ชนิดเดียวกัน ดังนั้นผู้ที่เป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง (homozygous Hb CS) จึงมียีนของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง ($\alpha\alpha^{CS}$) ทั้งสองยีน หรือเขียนเป็น ($\alpha\alpha^{CS}/\alpha\alpha^{CS}$) ดังรูปที่ 6 ผู้ที่เป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงจึงถือว่าเป็นโรคแต่มีอาการน้อยมาก พบชัดเล็กน้อยอาจคลำม้ามได้โตเล็กน้อย สามารถหาปริมาณฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงได้จากการตรวจเลือดหาชนิดของฮีโมโกลบิน (Hb type) เพื่อให้การวินิจฉัยภาวะนี้ได้



รูปที่ 6 แสดงโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงหรือ ($\alpha\alpha^{CS}/\alpha\alpha^{CS}$)

โรคในกลุ่มฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงมีอะไรบ้าง

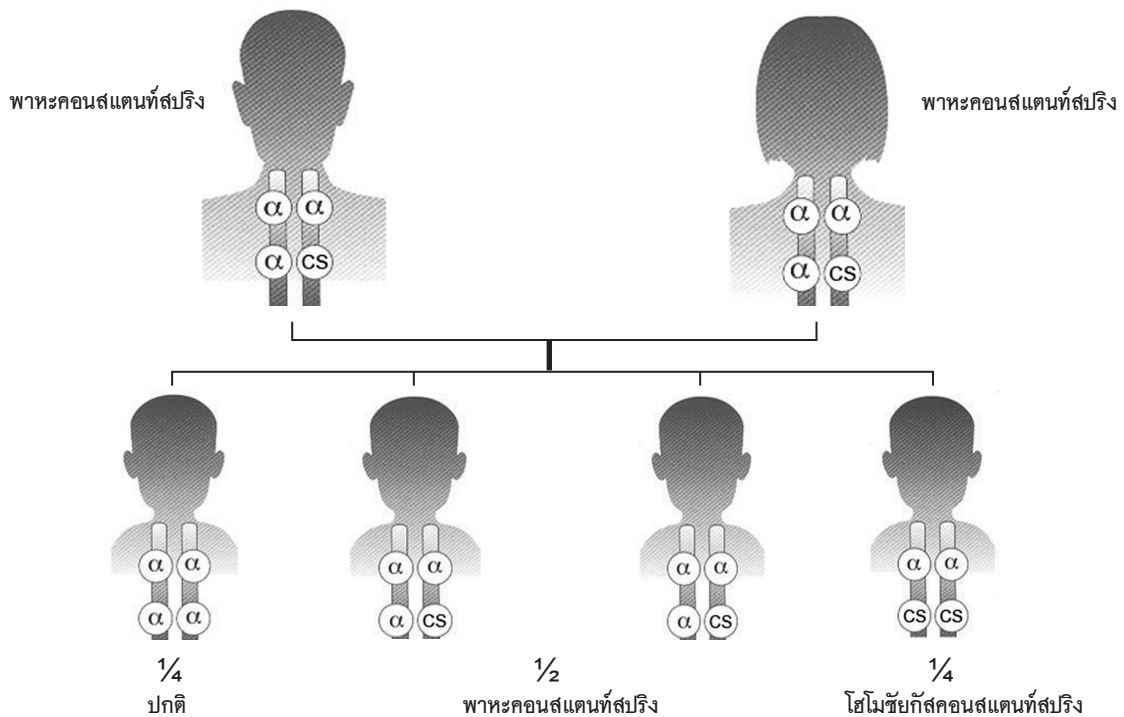
1. ฮีโมโกลบินเอช-คอนสแตนต์สปริง (Hb H disease with Hb CS) ผู้ป่วยจะมีแอลฟาโกลบินยีนที่ทำหน้าที่ 1 ยีน ($-\alpha\alpha^{CS}$) โดยได้รับยีนแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 ($-\alpha$) และยีนคอนสแตนต์สปริง ($\alpha\alpha^{CS}/$) จากพ่อและแม่อิงรูปที่ 7



รูปที่ 7 แสดงอัตราเสี่ยงของพ่อและแม่ที่เป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และคอนสแตนต์สปริง ตามลำดับ



2. โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง (homozygous HbCS) ผู้ป่วยจะได้รับยีนคอนสแตนต์สปริง ($\alpha\alpha^{cs}$) จากพ่อและแม่ ผู้ที่เป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง จึงถือว่าเป็นโรคแต่มีอาการน้อยมาก พบซีดเล็กน้อยอาจล้าม้ามได้โตเล็กน้อย การถ่ายทอดดังแสดงในรูปที่ 8



รูปที่ 8 แสดงอัตราเสี่ยงของมารดาและบิดาที่เป็นพาหะคอนสแตนต์สปริง

ฮีโมโกลบินเอ อี บาร์ท คอนสแตนต์สปริงคืออะไร

ฮีโมโกลบินเอ อี บาร์ท คอนสแตนต์สปริงคือ โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียชนิดหนึ่งอยู่ในกลุ่มแอลฟาธาลัสซีเมียหรือฮีโมโกลบินเอช-คอนสแตนต์สปริง ที่ได้รับยีนฮีโมโกลบิน อี มาด้วย

ทำไมถึงตั้งชื่อโรคนี้

ปกติการวินิจฉัยธาลัสซีเมียต้องตรวจเลือดหาชนิดของฮีโมโกลบิน (Hb type) จากการตรวจชนิดของฮีโมโกลบินในผู้ป่วยโรคนี้พบว่าผู้ป่วยมีชนิดของฮีโมโกลบินเป็นเออีบาร์ทและคอนสแตนต์สปริง (A E Barts CS) จึงเป็นที่มาของชื่อโรคนี้

ผู้ป่วยมีเยื่อแอลฟาและเบต้าไขหรือไม่

ถูกต้องแล้วผู้ป่วยมีเยื่อในสายแอลฟาคือเยื่อแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และเยื่อคอนสแตนต์สปริงร่วมกับได้รับเยื่อในสายเบต้าด้วยคือเยื่อของฮีโมโกลบินอี ดังนั้นลักษณะต่างๆ ทางคลินิกจึงเป็นอาการที่พบได้ในโรคฮีโมโกลบินเอช-คอนสแตนต์สปริง แต่อาการมักจะรุนแรงกว่า

การถ่ายทอดของยีนในโรคนี้เป็นอย่างไร

ขอทบทวนเรื่องของยีนกับโครโมโซมอีกครั้ง มนุษย์เรามีโครโมโซมจำนวน 23 คู่ ยีนอยู่บนโครโมโซม ดังนั้นยีนที่ควบคุม

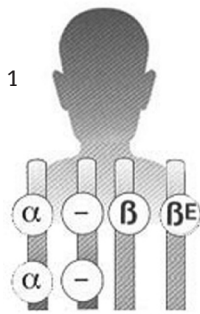
ลักษณะต่างๆ ก็จะมีเป็นจำนวนคู่หรือมี 2 ยีน เช่นกัน โดยยีนหนึ่งได้รับการถ่ายทอดมาจากแม่และอีกยีนได้รับมาจากพ่อ ยีนที่ควบคุมการสร้างฮีโมโกลบินจะประกอบด้วย 2 ชนิดคือแอลฟายีน 1 คู่ซึ่งอยู่บนโครโมโซมที่ 16 (ส่วนฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงจะอยู่ในกลุ่มของแอลฟายีน) และเบต้ายีน 1 คู่ซึ่งอยู่บนโครโมโซมที่ 11 (ส่วนฮีโมโกลบิน อี จะอยู่ในกลุ่มของเบต้ายีน)

ก่อนจะทราบเรื่องการถ่ายทอดของยีนในโรคฮีโมโกลบินเอ อี บาร์ท คอนสแตนต์สปริง ต้องทำความเข้าใจก่อนว่าผู้ป่วยเป็นโรคดังกล่าวเป็นโรคฮีโมโกลบินเอช-คอนสแตนต์สปริงที่ได้รับยีนฮีโมโกลบิน อี มาด้วย ดังนั้นผู้ป่วยจะมี 2 กลุ่มยีนที่เกี่ยวข้องคือในกลุ่มแอลฟาจะมีเยื่อแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และเยื่อคอนสแตนต์สปริง ส่วนกลุ่มยีนที่ 2 (กลุ่มยีนเบต้า) จะมีเยื่อปกติของเบต้าและเยื่อของฮีโมโกลบินอีอย่างละ 1 ยีน

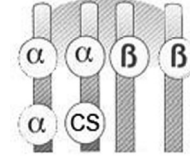
ขอยกตัวอย่างการถ่ายทอดของยีนในโรคฮีโมโกลบินเอ อี บาร์ท คอนสแตนต์สปริงดังนี้ พ่อเป็นพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และพาหะของฮีโมโกลบิน อี ส่วนแม่เป็นพาหะของคอนสแตนต์สปริง อัตราเสี่ยงของการมีบุตรในแต่ละครั้งที่ตั้งครรภ์ดังในรูปที่ 9



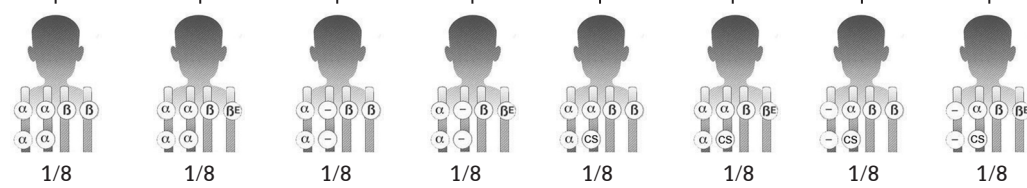
พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1
และ พาหะฮีมोगلوبินอี



พาหะคอนสแตนต์สปริง



โอกาสในลูกทุกครั้งที่ตั้งครรภ์



รูปที่ 9 แสดงตัวอย่างอัตราเสี่ยงของบิดาที่เป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และ พาหะฮีมोगلوبินอี กับมารดาที่เป็นพาหะคอนสแตนต์สปริง โอกาส 1 ใน 8 (12.5%)จะมีลูกเป็น 1.ปกติ, 2.พาหะฮีมोगلوبินอี, 3.พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1, 4.พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และพาหะฮีมोगلوبินอี, 5.พาหะคอนสแตนต์สปริง 6. พาหะคอนสแตนต์สปริงและฮีมोगلوبิน อี, 7.โรคฮีมोगلوبินเอ-คอนสแตนต์สปริง และ 8. โรคฮีมोगلوبินเอ อี บาร์ท คอนสแตนต์สปริง ตามลำดับ

ฮีมोगلوبินเอ-คอนสแตนต์สปริงจะดูแลตนเองอย่างไร

1. อาหารที่ควรรับประทานได้แก่อาหารหลัก 5 หมู่และควรรับประทานผักสีเขียวหรือผลไม้สด
2. อาหารที่ไม่ควรรับประทานได้แก่อาหารที่มีธาตุเหล็กสูง เช่น ตับ เลือดหมู เลือดไก่ และหลีกเลี่ยงรับประทานยาธาตุเหล็ก เนื่องจากผู้ป่วยจะมีธาตุเหล็กเกินอยู่แล้ว
3. ผู้ป่วยส่วนใหญ่ร้อยละ 60 จะดำเนินชีวิตได้เหมือนคนปกติ แต่จะต้องระวังสุขภาพเมื่อมีการติดเชื้อจะทำให้เม็ดเลือดแดงแตกลงอย่างรวดเร็วเกิดภาวะซีดเฉียบพลันดังนั้นถ้าผู้ป่วยมีอาการดังต่อไปนี้ให้รีบมาพบแพทย์
 1. มีภาวะซีดโดยดูจากเปลือกตาภายในหรือริมฝีปาก
 2. ตาเหลืองหรือดีซ่าน
 3. อ่อนเพลีย
 4. ปัสสาวะสีโคคาโคล่า
 5. ปวดท้อง ปวดหลัง
4. ส่วนใหญ่ผู้ป่วยจะซีดค่าระดับความเข้มข้นของเลือด(hematocrit, Hct) = 25-30% ควรรับประทานยาโฟลิก (folic acid) ขนาดเม็ดละ 5 มิลลิกรัม วันละเม็ดเพื่อนำไปใช้สร้างเม็ดเลือด
5. ผู้ป่วยร้อยละ 40 จะมีอาการซีดจำเป็นต้องได้รับเลือดทุก 4-6 สัปดาห์และกรณีที่ได้รับเลือดประมาณ 20 ครั้งหรือตรวจเลือดระดับธาตุเหล็ก (เฟอร์ไรติน) มากกว่า 1,000 นาโนกรัม/เดซิลิตร เป็นข้อบ่งชี้ว่าต้องให้ยาขับธาตุเหล็ก
6. การตัดม้ามในผู้ป่วยเมื่อมีข้อบ่งชี้เช่นม้ามโตมากจะทำให้ผู้ป่วยไม่ต้องให้เลือด



การปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดในธาลัสซีเมีย

(Allogeneic Stem Cell Transplantation for Thalassemia Major)*

รศ.พอ.นพ. กิตติ ต่อจรัส แปลและเรียบเรียง

การปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดในผู้ป่วยธาลัสซีเมียเริ่มตั้งแต่ พ.ศ. 2523 โดยกลุ่มผู้บุกเบิกการรักษาวิธีนี้คือ คณะของ นพ. Lucarelli G จากเมือง Pesaro ประเทศอิตาลี และมีวิวัฒนาการของการรักษาโดยวิธีนี้ประสิทธิภาพมากขึ้น อัตราการหายขาดจากโรคและรอดชีวิต (thalassemia-free survival) 73% (รูปที่ 1) จนถึงปัจจุบันมีผู้ได้รับการรักษาถึง 3,074 คนดังรูปที่ 2 แต่อย่างไรก็ตาม จะมีโอกาสของการปฏิเสธของผู้ป่วยต่อเซลล์ต้นกำเนิด (graft rejection) และการกลับเป็นโรคธาลัสซีเมียเหมือนเดิม (disease recurrent) ได้สูงกว่าการรักษาในกลุ่มผู้ป่วยมะเร็งเม็ดเลือดขาว

Mixed chimerism

ภาวะที่มีเซลล์ต้นกำเนิดของผู้ให้ (donor) อยู่ร่วมกับเซลล์ของผู้ป่วยหรือผู้รับ (recipient) ภายหลังการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด เรียกภาวะนี้ว่า mixed chimerism เมื่อติดตามผู้ป่วยไป 2 ปีพบว่า 43% ของผู้ป่วยกลุ่มนี้ไม่มีเซลล์ต้นกำเนิดของธาลัสซีเมียเหลืออยู่ (complete engraftment) 35% ของผู้ป่วยกลับเป็นธาลัสซีเมียเหมือนเดิมและ 22% ยังคงสภาพเป็น mixed chimerism และเมื่อติดตามต่อไปหลังจากปีที่ 2 ของการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดพบว่าผู้ป่วยที่เป็น mixed chimerism ซึ่งมีเซลล์ปกติในไขกระดูกร้อยละ 20 ไม่มีการซิดมาก ไม่จำเป็นต้องให้เลือดและไม่จำเป็นต้องให้ยาขับธาตุเหล็ก ปัจจัยที่มีผลการรักษาดีกล่าวน่าจะมาจาก ที-เซลล์ (T-cell) และภูมิคุ้มกันของผู้ป่วย

จากปรากฏการณ์ดังกล่าวเป็นที่มาของการให้ยาเคมีบำบัดขนาดไม่สูงมาก (minimally ablative conditioning regimens) ก่อนทำการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด จุดประสงค์เพื่อคงภาวะ mixed chimerism และลดภาวะแทรกซ้อนจากเคมีบำบัดก่อนปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด

ผู้บริจาคเซลล์ต้นกำเนิดจากแหล่งอื่น (alternative donor)

เนื่องจากประมาณ 1 ใน 3 ของพี่น้องในครอบครัวเดียวกันมีโอกาสที่จะมี เอช.แอล.เอ ตรงกับผู้ป่วย (HLA identical sibling) จึงมีการพยายามรักษาโดยใช้ผู้ให้ (donor) ที่มี HLA ไม่ตรง

กับผู้รับ (mismatched donor) หรือใช้ผู้ให้ที่มี เอช.แอล.เอ ตรงกับผู้รับแต่ไม่ได้เป็นเครือญาติกัน (matched unrelated donors) ข้อมูลของผลการรักษาที่ผู้ให้ HLA ตรงกับผู้ป่วยแต่ไม่ได้เป็นเครือญาติยังทำการรักษาได้น้อย (< 100 ราย) แต่ผลการรักษาเป็นที่น่าพอใจเหมือนกับการใช้ผู้ให้ (donor) จากญาติพี่น้องที่มี เอช.แอล.เอ ตรงกัน แต่การรักษาโดย mismatched donor ยังมีการศึกษาน้อยมาก

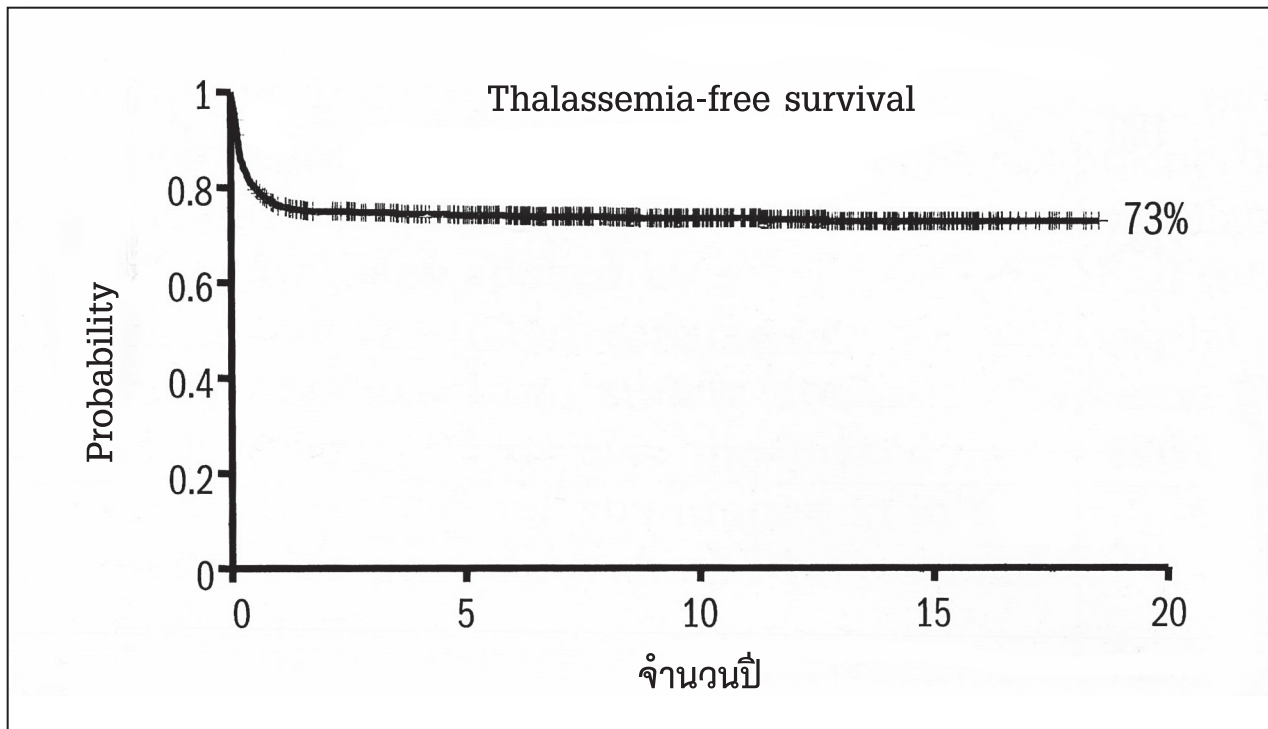
การใช้เซลล์ต้นกำเนิดหรือสเต็มเซลล์จากเลือดสายสะดือที่ไม่ใช่เครือญาติ (unrelated cord blood transfusion) จากข้อมูลที่ยูเอชเอสเอ 36 รายงานว่าอัตราการรอดชีวิตโดยรวม (overall survival) 77% และอัตราการรอดชีวิตโดยไม่เป็นโรค (disease free survival) 65% ซึ่งมีแนวโน้มว่าจะเป็นความหวังของการรักษาในอนาคต

การรักษาโดยการให้เลือดและยาขับเหล็ก

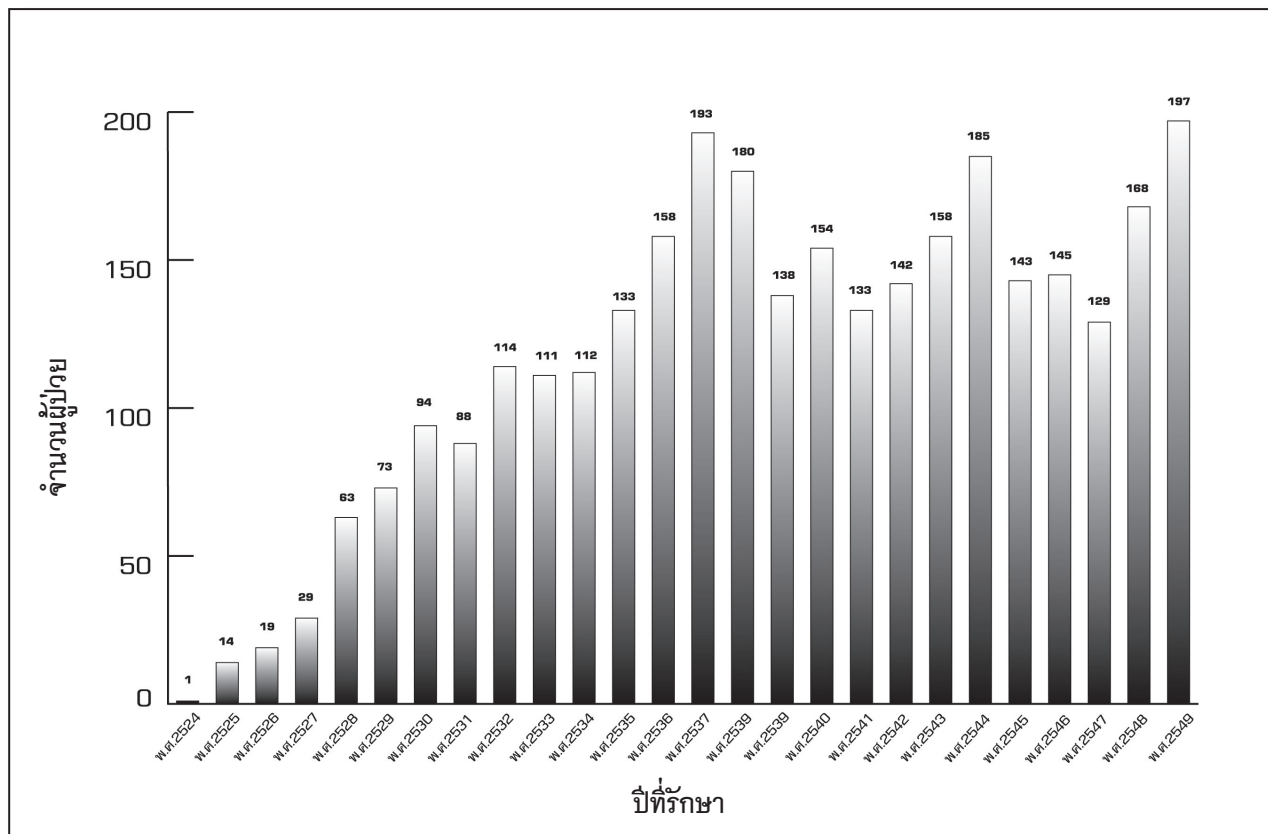
จากการศึกษาของ ดร. Model พบทารกเกิดใหม่ทั่วโลกประมาณ 330,000 คน/ปีเป็นธาลัสซีเมียและฮีโมโกลบินผิดปกติ (83% เป็น sickle cell, 17% เป็นธาลัสซีเมีย) โดยในประเทศที่พัฒนาแล้ว (industrialized countries) มีโครงการตรวจกรอง (screening) ให้คำปรึกษาทางพันธุศาสตร์ (genetic counseling) และการวินิจฉัยก่อนคลอด สามารถป้องกันโรคธาลัสซีเมียได้อย่างมีประสิทธิภาพผู้ป่วยเกิดใหม่มีจำนวนลดลง ส่วนในผู้ป่วยที่มีชีวิตจะได้รับการรักษาอย่างเต็มที่ ค่าใช้จ่ายในการรักษาโดยการให้เลือดร่วมกับยาขับเหล็กชนิดเคสเฟอรัล ประมาณ 15,000 ยูโร/คน/ปี หรือประมาณ 675,000 บาท/คน/ปี (คิดที่ 1 ยูโร = 45 บาท) ซึ่งเป็นค่าใช้จ่ายที่สูงมาก

แม้ว่าปัจจุบันมีการพัฒนายาขับเหล็กชนิดรับประทานทำให้ผู้ป่วยสะดวกในการบริหารยาและมีชีวิตที่ยืนยาวขึ้นแต่การรักษาโดยการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดยังเป็นการรักษาที่หายขาด (definitive curative) ซึ่งมีข้อจำกัดในเรื่องผู้ให้เซลล์ต้นกำเนิด (donor) สถาบันที่รักษายังมีน้อย และค่าใช้จ่ายที่สูง

* ข้อมูลจาก Emanuele Angelucci, Donatella Baronciani. Allogeneic stem cell transplantation for thalassemia major. Haematologica. 2008; 93 (12) :1780-4.



รูปที่ 1 แสดงอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ปีที่ 5 เท่ากับ 73%



รูปที่ 2 แสดงสถิติการรักษาโดยการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด (ข้อมูลจาก Emanuele Angelucci, Donatella Baronciani. Allogeneic stem cell transplantation for thalassemia major. Haematologica. 2008; 93 (12) :1780-4.)



เครื่องขับสารเหล็ก INFUSA TS

รู้ไว้ใช้ว่า

ข้อควรรู้เกี่ยวกับความปลอดภัยและสัญญาณเตือน

เครื่องขับสารเหล็ก INFUSA มีระบบป้องกันความปลอดภัยทั้งสัญญาณเตือนอันตรายและวงจรตัดการทำงานให้ความปลอดภัยสูงสุด และเชื่อถือได้จริง

1. สายยางรัดตัวกระบอกฉีดยาและปีกกระบอกฉีดยาที่มีร่องบังคับด้วยลวดสปริง เพื่อให้กระบอกฉีดยาวางอยู่คงที่หลีกเลี่ยงการเคลื่อนไหวได้

2. ลวดสปริงยึดปลายหลักเลี่ยงการเคลื่อนที่ของก้านสูบ (piston)

3. กล่องพลาสติกป้องกันเครื่องชำรุด

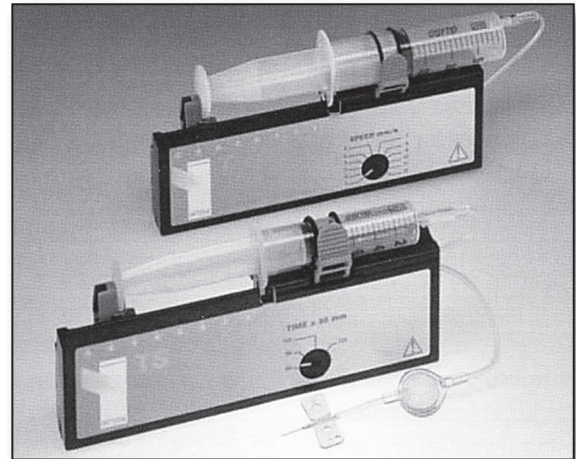
4. การป้องกันการใส่แบตเตอรี่กลับขั้ว เครื่องจะไม่ทำงาน เปิดฝาดูแบตเตอรี่ ตรวจสอบตำแหน่งการวางให้ถูกต้องตามตำแหน่ง ถ้าเครื่องยังไม่ทำงานให้เปลี่ยนก้อนใหม่ (ดูส่วนที่ 5) ถ้ายังไม่ทำงานอีกให้รีบส่งเครื่องมายังศูนย์ของบริษัทฯ ตัวแทน โทร.0-2320-1232-5

5. สัญญาณเตือนเป็นช่วงๆ และสัญญาณไฟกระพริบ เมื่อเครื่องผิดพลาดของวงจรไฟฟ้าเครื่องจะยุติการทำงานอัตโนมัติ และไม่สามารถเริ่มใหม่ได้ เพราะเครื่องจะส่งสัญญาณเตือนทุกครั้งที่มีการทำงานอีก ให้รีบส่งเครื่องมายังศูนย์บริการบริษัทฯ โทร.0-2320-1232-5

6. สัญญาณเตือนเป็นช่วงๆ และสัญญาณไฟกระพริบเมื่อเครื่องใช้น้ำยาหมดลง เครื่องจะยุติการทำงานอัตโนมัติ สัญญาณเตือนนี้จะเกิดเมื่อยาหมดลงและกระบอกฉีดยาวางเปล่า ให้เลื่อนสวิตช์ O ปิดเครื่อง ถอดสายให้ยาและกระบอกฉีดยาทิ้งไป ใส่กระบอกฉีดยาและสายและเริ่มระบบการปฏิบัติต่อไป

7. สัญญาณเตือนเป็นช่วงๆ และสัญญาณไฟกระพริบเมื่อสายให้ยาเกิดการอุดตันหรือขดงอการให้ยาไม่สะดวก

8. สัญญาณเตือนกำลังไฟแบตเตอรี่ต่ำด้วยเสียงและแสง เมื่อแบตเตอรี่เริ่มอ่อนกำลังลงจะมีเสียงสัญญาณเตือนแต่ละช่วงของมอเตอร์ที่ขับเคลื่อนน้ำยา เครื่องจะยังคงปฏิบัติงานการให้ยาต่อไปหลังจากการเตือนครั้งแรกแต่สัญญาณเตือนก็ยังอยู่ ขณะที่มอเตอร์ยังเคลื่อนขับเคลื่อนน้ำยา ดังนั้นแนะนำให้เปลี่ยนแบตเตอรี่โดยเร็วที่สุด แต่ถ้าให้แบตเตอรี่หมดแล้วเครื่องจะหยุดทำงานทันทีต้องเปลี่ยนใหม่



9. มีสัญญาณการตรวจสอบระบบ มีระบบการตรวจสอบวงจรการทำงานเครื่องเมื่อเริ่มการใช้งานครั้งแรกมีเสียงและไฟแดงให้เห็น ถ้าปรากฏวงจรบกพร่องเครื่องจะไม่ทำงาน

10. จะมีแสงไฟกระพริบขณะเครื่องปฏิบัติงาน

คำแนะนำบางข้อที่ให้ประโยชน์ในการใช้งาน

1. เครื่องขับสารเหล็ก INFUSA เป็นเครื่องที่ให้ความไว้วางใจและแข็งแรงทนทานออกแบบเพื่อการใช้งานยาวนานไร้กังวลเพียงให้เอาใจใส่เล็กน้อยเท่านั้น

2. ห้ามตกน้ำหรือโดนของเหลวถ้าเหตุเกิดขึ้นให้รีบเช็ดออกด้วยผ้านุ่ม

3. กระบอกฉีดยาต้องทำความสะอาดให้แห้งก่อนจะประกอบเข้ากับเครื่อง

4. ตรวจสอบสายให้น้ำยาติดกับกระบอกฉีดยาเรียบร้อยหรือไม่

5. ควรให้เครื่องหายใจบนกระบอกฉีดยาอยู่ด้านล่างขณะเครื่องปฏิบัติงาน

6. ทำความสะอาดเครื่องด้วยผ้านุ่มหลังจบสิ้นการใช้งาน

7. ถอดแบตเตอรี่ออกเมื่อไม่ใช้งานกับเครื่องและเก็บเครื่องไว้ในกล่องพลาสติก

8. ทำความสะอาดเกลียวสกรูทุกครั้งด้วยแปรงถูฟัน (เก่า) แปรงเบาๆ

9. ห้ามใช้น้ำมันหล่อลื่นเด็ดขาด

10. กรณีการชำรุดเกิดจากความบกพร่องจากการใช้ ให้ติดต่อกับตัวแทนจำหน่าย โทร.0-2320-1232-5



kittitcr@access.inet.co.th

Website: www.thalassemia.or.th

10 พฤศจิกายน 2551

เรียน คุณหมอที่เคารพ

ดิฉันเป็นคนหนึ่งที่มักป่วยเป็นธาลัสซีเมีย ตอนนี้อดิฉันอับจนหนทางและทุกข์ใจเป็นที่สุด ไม่รู้จะหันหน้าไปทางใด ใครขอความกรุณาจากคุณหมอช่วยแนะแนวทาง จุดประกายแสงแห่งความหวังให้ดิฉันและลูกด้วยเถอะค่ะ เรื่องของดิฉันมีดังนี้

ลูกสาวดิฉันเกิดเมื่อ เดือน กรกฎาคมที่ผ่านมาตอนนี้อายุได้ 4 เดือน ดิฉันเคยตรวจธาลัสซีเมีก่อนหน้านี้ดิฉันเคยท้อง และแท้งหมดแจ้งว่า ดิฉันเป็นพาหะ ดิฉันเครียดมากจนแท้ง ก่อนจะรู้ผลการตรวจของสามีว่าไม่เป็น ทำให้ดิฉันเบ้าใจและท้องใหม่ ดิฉันอายุ 39 ทำให้ต้องเจาะน้ำคร่ำ ผลการเจาะปกติทุกอย่าง จนลูกคลอด วันแรกที่คลอดต้องให้ออกซิเจน หมอแจ้งว่าถ้าถึงน้ำคร่ำวันต่อมาหมอแจ้งว่า ลูกตัวเหลืองต้องส่องไฟ ส่องอยู่ได้ 3 วันจึงกลับบ้าน เดือนต่อมา หมอนัดไปตรวจ ปรากฏว่า บิลิรูบินสูงกว่าเดิม ลูกดิฉันส่องไฟอีก 5 วันจึงกลับบ้าน กลับมาได้ 2 อาทิตย์ หมอนัดไปตรวจ สารเหลืองสูงกว่าเดิม หมอจึงตรวจตับ และพบว่าตับอักเสบ จึงให้ไปรักษาตัวที่ โรงพยาบาลในจังหวัด นอนโรงพยาบาล 9 วัน สารเหลืองลง หมอวินิจฉัยว่า เป็นตับอักเสบที่หาสาเหตุไม่ได้แล้วจะหายไปเอง แต่กลับไปบ้านแล้ว อาการลูกยิ่งตัวเหลืองขึ้น ตาเหลืองขึ้น ดิฉันจึงไปตรวจอีกครั้งผลการตรวจปรากฏว่า เอนไซม์ตับบกพร่องมาก สารเหลืองสูงกว่า 30 ความเข้มข้นของเลือดต่ำ คุณหมอทางเดินอาหารจึงตรวจหาธาลัสซีเมียซึ่งดิฉันคิดว่าไม่เป็นแน่นอน แต่ปรากฏว่าลูกเป็น ชนิด ฮีโมโกลิน เอช/คอนสแตนท์สปริง คุณหมอสั่งเดิมเลือด (ความเข้มข้นของเลือดมีอยู่ 7.3 กรัม/เดซิลิตร) เดิมได้ 3 อาทิตย์ กลับมาเดิมใหม่ ความเข้มข้นของเลือดลงไปอยู่ที่ 6.3 กรัม/เดซิลิตรหมอสั่งเดิมเลือดเป็นทุก 2 อาทิตย์ ความเข้มข้นของเลือดปัจจุบันอยู่ที่ 6.4 กรัม/เดซิลิตร ดิฉันนอนเวียนเข้าออก ร.พ. โดยที่อาการลูกไม่ดีขึ้นเลย ตัวเหลืองตาเหลืองท้องป่อง หมอแจ้งว่าตับอักเสบหาสาเหตุไม่ได้ แต่ตับโตขึ้นและม้ามโตขึ้น ปัจจุบัน ตับโต 5 เซนติเมตร ม้ามโต 5 เซนติเมตร ท้องแก่ใหญ่ขึ้นจนคว่ำไม่ได้ ดิฉันสงสารลูกมาก อยากช่วยลูกเหลือเกิน แต่ไม่รู้จะทำอย่างไร ปัจจุบันแกก็ยังเป็นไข้เลือดออกอีกหัวหน่าววมโต แต่ทางหมอศัลย์ขออุทาหรณ์ไปเรื่อยๆ ก่อน

จากที่ดิฉันเล่ามาดิฉันใคร่ขอถามคุณหมอมิวิธีใดที่จะช่วยลูกสาวดิฉันได้บ้างคะ

1. ลูกของดิฉันเป็นธาลัสซีเมียได้อย่างไร ในเมื่อดิฉันเป็นแค่พาหะ (บุคคลในครอบครัวทั้งดิฉันและสามีไม่มีใครเป็น / ดิฉันเป็นคนกรุงเทพ สามีเป็นคนเชียงใหม่ ไม่ใช่ญาติพี่น้องกันด้วย)

2. เปลี่ยนถ่ายไขกระดูก/สเต็มเซลล์ สามารถทำได้ไหม และทำได้เร็วที่สุดอายุเท่าไรจะมีปัจจัยเกี่ยวข้องอะไรบ้าง และดิฉันควรต้องอีกกี่ครั้งไหม เพื่อให้น้องมาช่วยพี่ แต่ก็กลัวลูกจะเป็นอีกคน ความจริงดิฉันไม่อยากมีลูกอีกแล้วแต่ถ้ามีวิธีใดช่วยลูกได้ก็จะทำทุกทาง

3. ขั้นตอนการรักษาเมื่อไรบ้าง เสียค่าใช้จ่ายอย่างไรดิฉันเป็นข้าราชการ เบิกได้ไหม ต้องไปรักษาที่กรุงเทพเท่านั้นใช่ไหม

4. อาการบวมโตที่ท้อง สาเหตุเกิดจากอะไร ตับอักเสบหรือธาลัสซีเมีย และจะทำให้ท้องยุบได้อย่างไร ผลมาจากการที่ปัสสาวะ ได้น้อยด้วยหรือเปล่า ปัจจุบันหมอให้กินยาขับปัสสาวะ แต่กินยาแล้วยังปัสสาวะได้น้อย ไม่เหมือนก่อนหน้านี้ ตอนที่แกอายุได้ 2-3 เดือน สาเหตุเพราะแกเป็นไข้เลือดออกหรือเปล่าทำให้ไม่ค่อยปัสสาวะ (แต่ถ่ายบ่อยมาก)

5. ลูกยังเล็กมากแค่ 4 เดือน (น้ำหนักตอนนี้ 5 กิโลกรัม) ถ้ายังไม่สามารถรักษาอะไรได้เลย ต่อไปจะเป็นอย่างไร อาการที่จะเพิ่มขึ้นจะมีอะไรบ้าง ถ้าลูกมีอาการเพิ่มขึ้นไปอีกเรื่อยๆ ดิฉันคงจะตายเสียก่อนเป็นแน่ ดิฉันกลัวใจมาก เครียดทำงานทำการไม่ได้เลย แต่ก็จะต้องทุกอย่างเพื่อลูก ขอความกรุณาคุณหมอช่วยแนะหนทางให้ด้วยเถอะค่ะ

จากแม่ผู้รอความหวัง

เรียน คุณแม่ผู้รอความหวัง

หมอขอสรุปปัญหาของคุณแม่ได้ 2 ประเด็น ดังนี้ครับ

1. ลูกสาว (ผู้ป่วย) มีประวัติตัวเหลืองตั้งแต่แรกคลอดระดับบิลิรูบินในเลือดสูงได้รับการรักษาโดยส่องไฟ (phototherapy) 3 ครั้ง และแพทย์ ให้การวินิจฉัยว่าเป็นตับอักเสบไม่ทราบสาเหตุ
2. ลูกสาวได้รับการตรวจและวินิจฉัยว่าเป็นโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลิน เอช/คอนสแตนท์สปริง (HbHCS) มีปัญหาเรื่องซีด ได้รับการรักษาโดยการให้เลือดหลายครั้ง คุณแม่เคยตรวจเลือดแล้วเป็นพาหะธาลัสซีเมีย แต่ไม่ทราบว่าคุณพ่อของลูกได้ตรวจพาหะธาลัสซีเมียอย่างละเอียดหรือไม่ หมอขอตอบคำถามเป็นข้อๆ ดังนี้ครับ

1. ลูกเป็นโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลิน เอช/คอนสแตนท์สปริง เนื่องจากโรคธาลัสซีเมีย เป็นโรคถ่ายทอดทางพันธุกรรม ผู้เป็นโรคจะได้รับยีนธาลัสซีเมียจากพ่อและแม่ ดังนั้นคุณแม่และคุณพ่อต้องมียีนธาลัสซีเมีย หรือเป็นพาหะ โรคธาลัสซีเมียที่ลูกเป็นนี้อยู่ในกลุ่มแอลฟาธาลัสซีเมีย ผู้เป็นโรคฮีโมโกลิน เอช / คอนสแตนท์ สปริง จะมียีน แอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และยีน



ฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง ดังนั้น คุณแม่อาจเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิด แอลฟาธาลัสซีเมีย 1 และคุณพ่อเป็นพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง หรือในทางกลับกันคุณแม่อาจเป็นพาหะฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริง และคุณพ่อเป็นพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมีย 1

พาหะของธาลัสซีเมียมีได้ทุกภูมิภาคของประเทศภาคเหนือจะมีพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมียสูงกว่าภาคอื่นๆ ผู้ที่เป็นพาหะคือคนปกติ มีการดำเนินชีวิตเหมือนคนปกติ ไม่จำเป็นต้องรักษาหรือรับประทานยาใดๆ การตรวจพาหะของแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 ต้องใช้วิธีการตรวจพิเศษ เรียกว่า พี.ซี.อาร์. (PCR for alpha-thalassemia 1) การตรวจพาหะของฮีโมโกลบินคอนสแตนต์สปริงตรวจโดยหาชนิดของฮีโมโกลบิน (Hb type) หมอแนะนำให้คุณแม่และสามีตรวจพาหะธาลัสซีเมียให้ละเอียดอีกครั้ง

2. การปลูกถ่ายไขกระดูก หรือสเต็มเซลล์ จะทำในผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีอาการรุนแรงได้แก่ฮีโมซัยกัสเวต้าธาลัสซีเมียหรือเวต้าธาลัสซีเมียฮีโมโกลบิน อี บี จัยที่เกี่ยวข้องของการปลูกถ่ายสเต็มเซลล์ คือผู้รับสเต็มเซลล์(ผู้ป่วย) ต้องมีการทำงานของตับปกติกรณีลูกสาวของคุณ คิดว่าทำไม่ได้ เนื่องจากเป็นตับอักเสบก่อนที่คุณและสามีจะมีบุตรอีก 1 คน ควรตรวจเลือดหาพาหะ

ธาลัสซีเมียอีกครั้งให้ละเอียดและปรึกษาแพทย์ เพื่อดูว่าจะมีอัตราเสี่ยงการมีลูกเป็นโรคเท่าใด

3. การรักษาลูกสาวเรื่อง “ตับอักเสบไม่ทราบสาเหตุ” ขึ้นอยู่กับดุลยพินิจของแพทย์ที่ดูแลอยู่ครับ คุณหมอทางเดินอาหารที่ท่านดูแลอยู่ท่านดูแลลูกสาวให้ดีที่สุดอยู่แล้วครับ ส่วนโรคธาลัสซีเมียถ้าลูกสาวชื่มาก แพทย์จำเป็นต้องให้เลือดซึ่งคุณหมอต่านก็ดูแลเป็นอย่างดีเช่นกัน คุณแม่ไม่จำเป็นต้องมาที่กรุงเทพฯ ครับ

4. อาการบวมโตที่ท้อง สาเหตุน่าจะมาจากตับอักเสบ และใส่เล็อนน่าจะเป็นสาเหตุจากท้องโตได้

5. หมอขอเป็นกำลังใจให้คุณแม่ครับ คุณหมอลูกสาวท่านจะรักษาลูกสาวให้ดีที่สุด สำหรับโรคธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลบินเอช/คอนสแตนต์สปริง โดยทั่วไปจะไม่รุนแรง อาจจะไม่จำเป็นต้องให้เลือดยกเว้นมีการติดเชื้อ การรักษาได้ผลดีหมอได้เขียนเรื่องโรคฮีโมโกลบิน เอช/คอนสแตนต์สปริง ไว้ลงในจุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ปีที่ 18 ฉบับที่ 1 ประจำปี เดือน มกราคม – เมษายน 2552 คุณแม่ลองอ่านดูนะครับ

ขอแสดงความนับถือ

นพ.กิตติ ต่อจรัส

จากสิงคโปร์ถึงประเทศไทย From Singapore to Thailand

โดย Noah Hyun

จากที่มีโอกาสได้เข้าร่วมการประชุมธาลัสซีเมียระดับนานาชาติที่ประเทศสิงคโปร์ระหว่างวันที่ 8-11 ตุลาคม 2551 ข้าพเจ้าและนายอธิพัฒน์พบว่าผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียที่ปฏิบัติตามคำสั่งของแพทย์มักจะมีร่างกายที่แข็งแรงพอ และสามารถดำเนินชีวิตประจำวันได้เป็นปกติ ทำให้พวกเราทราบถึงแนวคิดที่ทำให้สามารถใช้ชีวิตกับโรคธาลัสซีเมียได้อย่างมีความสุข ดังนี้

ประการแรก ผู้ป่วยและผู้ปกครองไม่ควรคิดว่าการรักษาได้แก่การรับเลือด และการขับธาตุเหล็กเป็นภาระและเป็นความทรมานที่ผู้ป่วยจะต้องแบกรับไปตลอดชีวิต แต่ควรคิดว่าทั้งการรับเลือด และการขับธาตุเหล็กออกจากร่างกายเป็นหน้าที่ที่สำคัญมากสำหรับผู้ป่วยเพื่อตัวผู้ป่วยเองและครอบครัวของผู้ป่วย

ประการที่สอง การรักษาตัวของผู้ป่วยโรคนี้ไม่ได้เพียงแต่ทำให้ผู้ป่วยเหมือนไม่ป่วยอย่างเดียวนั่นแต่ยังสร้างระเบียบวินัยและความอดทนให้กับผู้ป่วยอีกด้วย

ดังนั้นจะเห็นได้ว่าการได้เกิดมาเป็นผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียไม่ได้มีแต่ข้อเสียเพียงอย่างเดียวถ้าคิดให้ดีๆ ของโรคนี้ยังมีอีกเยอะ

ในวันที่สองของการประชุม พวกเราได้มีโอกาสพูดคุยแลกเปลี่ยน

เปลี่ยนความคิดเห็นและประสบการณ์กับคนไข้และผู้ปกครองชาติอื่นๆ และได้ข้อสรุปว่าคนไข้ในประเทศที่พัฒนาแล้วโดยส่วนใหญ่จะใช้ **เอ็กเจด (exjade)** ในการขับธาตุเหล็กแต่เกือบทุกคนที่ใช้นี้จะมีอาการแพ้ยาเช่น มีผื่นขึ้นและคัน บางคนแพ้มากจนต้องเลิกใช้แต่บางคนก็แพ้ในช่วงแรก เมื่อใช้ไปเรื่อยๆ ประมาณ 3 สัปดาห์อาการแพ้ก็หายไป แต่ในประเทศไทยผู้ป่วยส่วนใหญ่ใช้ **ยาเคสเฟอรัล (desferal)** ในการขับธาตุเหล็กออกจากร่างกาย นอกจากนั้นบางคนก็ใช้ยาชนิดรับประทาน ที่ผลิตจากประเทศอินเดีย ที่มีชื่อการค้าว่า **เคลเฟอร์ (Kelfer)** หรือที่เราเรียกติดปากกันตามชื่อสามัญของยาว่า **L1** การเปลี่ยนจากยาฉีดมาเป็นยาชนิดรับประทาน นั้นคนไข้ไม่สามารถทำได้เองตามใจชอบเนื่องจากยาชนิดรับประทานมีผลข้างเคียงที่อันตรายถ้าไม่อยู่ในการควบคุมดูแลของแพทย์ เช่น ปริมาณเม็ดเลือดขาวของผู้ที่รับประทาน L1 อาจจะทำต่ำกว่าปกติมาก ซึ่งเกิดภาวะติดเชื้อที่รุนแรงหรืออาจมีอาการปวดข้อ เป็นต้น นอกจากนี้ยังต้องพิจารณาถึงระดับธาตุเหล็กในร่างกายอีกด้วย ดังนั้นผู้ป่วยต้องปรึกษาและได้รับความเห็นชอบจากแพทย์ก่อน

สำหรับ เคสเฟอรัล (desferal) นั้นเป็นที่ทราบดีอยู่แล้วว่า



ราคาแพงมาก แต่สำหรับยานี้ได้รับประทานนั้น เอ็กเจด (exjade) ก็จะมีราคาสูงมาก เนื่องจากเป็นยาที่ต้องนำเข้าจากยุโรปส่วน L1 หรือเคลเฟอร์ (Kelfer) นั้นมีราคาถูกกว่า เพราะนำเข้าจากประเทศอินเดีย ด้วยสาเหตุนี้องค์การเภสัชกรรมจึงมีโครงการผลิตยา L1 ขึ้นเองในประเทศ ตั้งแต่การสังเคราะห์วัตถุดิบเพื่อลดต้นทุนในการผลิตและทำให้ราคายา L1 ในประเทศไทยต่ำลง โดยตั้งชื่อยาตัวนี้ว่า GPO-L-ONE เป็นยาเม็ดชนิดเคลือบเพื่อลดการระคายเคืองกระเพาะอาหาร และทำการพิสูจน์แล้วว่ามีความปลอดภัยและประสิทธิภาพเหมือนกับ L1 ต้นแบบทุกอย่าง ในปัจจุบัน GPO-L-ONE ผ่านการรับรองจากสำนักงานคณะกรรมการอาหารและยา (อย.) แล้ว และกำลังดำเนินการการทดลองวิจัยกับกลุ่มคนไข้ โดยได้รับความร่วมมือจาก 6 โรงพยาบาลการวิจัย จะใช้ระยะเวลาประมาณ 1 ปี

GPO-L-ONE ถือเป็นความหวังใหม่สำหรับพวกเราทุกคน คนที่เคยทาน L1 จากอินเดียแล้วแพ้อย่างข้าพเจ้าก็อยากจะลอง GPO-L-ONE สักครั้ง แต่สำหรับคนที่ไม่แพ้ L1 หรือเคลเฟอร์ (Kelfer) ก็นับว่า GPO-L-ONE เป็นของขวัญจากพระเจ้าเลยทีเดียว สำหรับเกณฑ์การคัดเลือกผู้ป่วยเข้าร่วมทดลองยานั้นไม่ว่าจะเป็น เอ็กเจด (exjade) หรือ GPO-L-ONE

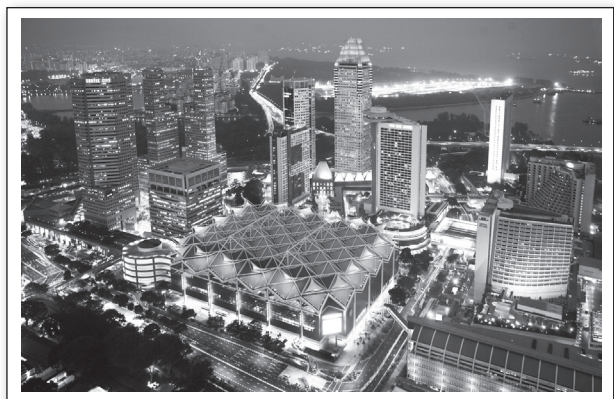
ก็ตามผู้ป่วยต้องเป็นผู้ที่มีลักษณะตามเกณฑ์ที่ทางโครงการการศึกษากำหนด เช่น อายุและปริมาณธาตุเหล็ก เป็นต้น นอกจากนี้แล้วคนไข้ที่ได้รับการคัดเลือกมักจะเป็นคนไข้ที่มีระเบียบวินัย เช่น มาตามที่แพทย์นัดทุกครั้ง ทานยา ได้รับการตรวจติดตามอาการและการตรวจต่างๆ ตามที่แพทย์สั่ง มีปริมาณธาตุเหล็กในระดับที่น่าพอใจ เป็นต้น จากที่กล่าวมาทั้งหมดเห็นได้ว่าการปฏิบัติตามคำสั่งแพทย์เป็นสิ่งสำคัญมากสำหรับการรักษา นอกจากนี้แล้วการปฏิบัติตามคำสั่งแพทย์ยังมอบโอกาสดีๆ ให้กับตัวผู้ป่วยเองอีกด้วย

การได้เข้าร่วมประชุมธาลัสซีเมียระดับนานาชาติที่สิงคโปร์ครั้งนี้ให้ความรู้และประสบการณ์แก่พวกเราเป็นอย่างมาก ข้าพเจ้าและนายอธิพัฒน์ ต้องขอขอบคุณ มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย, ศ.พญ.คุณหญิงสุดศวรรค์ ตู้จินดา (ประธานมูลนิธิฯ), คุณสายพิน พหลโยธิน, องค์การเภสัชกรรม และบริษัท โนวาร์ติส (ประเทศไทย) จำกัด และผู้ดูแลคณะเดินทางทุกท่าน ที่ให้ความอนุเคราะห์และดูแลพวกเราเป็นอย่างดีโดยตลอด ขอขอบคุณ ศ. พญ.อำไพวรรณ จวนสัมฤทธิ์ และดร.ธัญพิศาลพงศ์ ที่ให้รายละเอียดข้อมูลการศึกษา GPO-L-ONE และข้อมูลเกี่ยวกับยา GPO-L-ONE

ความรู้และความประทับใจจาก การประชุมธาลัสซีเมีย ใน ประเทศสิงคโปร์

นางสาว ชามา สุวินัย

ดิฉันเป็นผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียปัจจุบันได้รับการรักษาและดูแลจาก นายแพทย์ธัญชัย สุระ และนายแพทย์ จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัดนา ดิฉันได้รับเกียรติจากอาจารย์ให้สมัครเข้าร่วมประชุมนานาชาติธาลัสซีเมีย (International Thalassaemia Conference 2008) ณ ประเทศสิงคโปร์ ในระหว่างวันที่ 8-11 ตุลาคม 2551 ก่อนที่จะได้ มีโอกาสอันนี้ดิฉันต้องกราบขอบพระคุณอาจารย์ภัทรพร อิศรางกูร ณ อยุธยา ที่ได้กรุณาสัมภาษณ์ดิฉันพร้อมทั้งให้คำแนะนำในการเตรียมตัวไปประชุมครั้งนี้ การประชุมจัดขึ้นที่ตึก SUNTEC ซึ่งเป็นตึกที่ใหญ่และมีความทันสมัยมาก การประชุมเป็นไปอย่างเรียบง่ายทั้งการตกแต่งและขั้นตอนในการดำเนินการประชุม ก่อให้เกิดความรู้ถึง ความมุ่งมั่นของเป้าหมายการจัดงานซึ่งมีลักษณะชัดเจน ตรงประเด็น ในแต่ละวันของการประชุมประกอบด้วยหัวข้อที่ให้ความรู้มากมาย เช่น การให้เลือดผู้ป่วยสำคัญอย่างไร ความก้าวหน้าด้านคุณภาพชีวิต ภาวะกระดูกบางและกระดูกพรุน ภาวะเหล็กเกิน มีผลอย่างไร การขับเหล็ก เรื่องของตับและปัญหาต่างๆ เช่นปัญหาการติดเชื้อและหัวใจล้มเหลวตลอดจนความสัมพันธ์และความรับผิดชอบของภาครัฐ เป็นต้น ความรู้เรื่อง



ต่าง ๆ ดังกล่าวนี้ไม่ใช่เรื่องใหม่แต่อย่างใด เพราะหากเราติดตามข่าวสารและการประชุมในบ้านเราเป็นประจำพอทำให้ทราบข้อมูลต่าง ๆ เหล่านี้อยู่บ้างพอสมควร จึงเชื่อได้ว่าการรักษาโดยแพทย์ในประเทศของเรามีความสามารถสูงเทียบเท่าหรือมากกว่าในประเทศตะวันตก

อย่างไรก็ตามพัฒนาการทางการแพทย์ของธาลัสซีเมียในประเทศไทยเป็นไปอย่างต่อเนื่องและกระจายตัวไปยังทุกภาคของประเทศ แต่อาจมีปัจจัยด้านงบประมาณและการลงทุนที่ไม่เพียงพอ ประกอบกับการขาดแคลนทางด้านบุคลากรซึ่งธาลัส



ซึ่งเคยเป็นโรคที่จำเป็นต้องใช้แพทย์ที่มีความสนใจ ซึ่งยังมีไม่เพียงพอเมื่อเทียบกับอัตราจำนวนผู้ป่วยที่มีอยู่ในปัจจุบัน สาเหตุเหล่านี้เป็นปัจจัยที่มีผลต่อคุณภาพชีวิตของผู้ป่วย นอกจากนี้คุณภาพของยาและอุปกรณ์ชนิดยาที่จำเป็นต่อการรักษา ยังคงเป็นสิ่งที่ต้องการการพัฒนามากมายและอย่างเร่งด่วนโดยเฉพาะเรื่อง “ยาขับเหล็กชนิดฉีด” (DEFERAL) ในบ้านเรามีราคาสูงมากเมื่อเทียบกับประเทศในแถบเอเชียด้วยกัน เช่น มาเลเซีย สิงคโปร์ อินโดนีเซีย และ ไต้หวัน เป็นต้น รวมถึงปัญหา “ปั๊ม” (PUMP) ซึ่งยังมีไม่เพียงพอสำหรับผู้ป่วยและมีราคาแพงมากเมื่อเทียบกับประเทศดังกล่าว

จากการที่ดิฉันได้มีโอกาสพูดคุยปัญหาเกี่ยวกับผู้ป่วยจากประเทศสิงคโปร์ และ ไต้หวัน และได้ทราบจากข้อมูลเอกสารต่าง ๆ ทำให้ทราบว่า สิงคโปร์ และ ไต้หวัน มีชมรมธาลัสซีเมียที่เป็นหน่วยงานเล็กๆ แต่มีความมั่นคงและเข้มแข็งมีอาสาสมัครที่เป็นผู้ป่วยและผู้ปกครองที่คอยให้ความช่วยเหลือผู้ป่วยในทุกเรื่องเช่น ยาขับเหล็ก, PUMP ฯลฯ ซึ่งหวังว่าประเทศไทยน่าจะนำมาเป็นแบบอย่างได้

การประชุมมีเป้าหมายที่ต้องการเชื่อมโยงบุคลากรผู้เกี่ยวข้องทั้งหมด ตั้งแต่อาจารย์แพทย์ แพทย์ นักวิจัย นักเคมี นักวิทยาศาสตร์ เจ้าหน้าที่ที่เกี่ยวข้องกับธาลัสซีเมียจนถึงระดับผู้ป่วยและผู้ปกครอง โดยเปิดโอกาสให้ทุกฝ่ายมีการแลกเปลี่ยนความรู้ ความคิดเห็น ปัญหาและประสบการณ์ที่หลากหลายจากทั่วโลก การตั้งคำถามและการวิเคราะห์ปัญหาให้เกิดประโยชน์กับทุกฝ่ายเพื่อนำความรู้มาพัฒนาการรักษาโรคธาลัสซีเมีย ให้ก้าวหน้ายิ่งขึ้น โดยประเด็นหลักของการประชุมในครั้งนี้คือ “Equal Access to Quality Medical Care for Every Patient with Thalassemia” “ความเท่าเทียมในการรักษาอย่างมีคุณภาพของผู้ป่วยธาลัสซีเมีย” ซึ่งในความรู้สึกเล็กๆ เป็นเพียงอุดมการณ์ที่ถูกกำหนดให้ดูมีภาพลักษณ์ที่ดีเพราะในความเป็นจริงแต่ละประเทศล้วนมีปัจจัยความแตกต่างและข้อจำกัดอย่างเห็นได้ชัด แต่ดิฉันก็ยังคิดว่าการประชุมในครั้งนี้ถือได้ว่าประสบความสำเร็จอย่างยิ่งเพราะได้สร้างความรู้สึกระหว่างกันกับผู้ป่วย กระตุ้นให้มีความกล้าในการซักถาม สร้างความมั่นใจให้ผู้ป่วยมีความเชื่อมั่นในผลการวิจัยต่าง ๆ รู้สึกได้ถึงบรรยากาศของการสร้างพลังและมิตรภาพระหว่างผู้ป่วยด้วยกัน โดยจัดให้มีการจัดกลุ่มพูดคุยแลกเปลี่ยนปัญหาและประสบการณ์ในการรักษาซึ่งถือเป็น hi-light สำคัญของการจัดงานในครั้งนี้ ถึงแม้จะแตกต่างกันด้านภาษา เชื้อชาติ ศาสนา แต่สิ่งที่ทุกคนมีความรู้สึกร่วมกันคือ มีความทุกข์ ความกังวลของโรคธาลัสซีเมีย และด้วยความรู้สึกร่วมกันนี้ ทำให้ผู้ป่วยเข้าใจซึ่งกันและกัน มีความเป็นมิตรและผ่อนคลายเป็นจิตวิทยาง่ายๆ อย่างหนึ่งในมนุษย์ทุกคนที่จะรู้สึกดีขึ้นเมื่อได้รับรู้ว่าเรามีใช้เพียงคนเดียวที่ต้องเผชิญกับโรคนี้

ยังมีคนอีกมากมายทั่วโลกที่เหมือนเรา เราไม่ได้แตกต่างและโดดเดี่ยวอีกต่อไป แม้ก่อนหน้านี้เราจะทราบดีว่าโรคนี้ได้แพร่ขยายไปทั่วแต่การได้มาสัมผัสกับบรรยากาศครั้งนี้ได้พบเห็นพูดคุยถึงปัญหาแลกเปลี่ยนความคิดทำให้เราก่อเกิดกำลังใจและความมุ่งมั่นที่จะสู้ต่อไปมีความเชื่อมั่นในแพทย์ผู้ดูแลรักษา เราหวังจะได้เห็นหน่วยงานทั้งรัฐบาลและเอกชนทั่วโลกให้ความสำคัญและร่วมมือกันวิจัยคิดค้นเพื่อพัฒนาการรักษาผู้ป่วยธาลัสซีเมียให้ดียิ่งขึ้น ถึงแม้จะไม่เห็นผลในรุ่นของเราแต่เพื่อคนรุ่นต่อไปผู้ป่วยจะต้องมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้นเรื่อย

นอกเหนือจากความรู้ทางการแพทย์ที่ได้จากการประชุม อาจารย์ธัญชัย สุระ และ คุณสายพิน พหลโยธิน ก็ได้พาพวกเราไปชมสถานที่ท่องเที่ยวหลายแห่งของประเทศ สิงคโปร์ เช่น DUCKTOUR, SINGAPORE FLYER ฯลฯ มากมาย สิงคโปร์เป็นประเทศเล็กๆ ที่สวยงามน่าท่องเที่ยว สะอาด ปลอดภัย และมีวินัยเป็นเมืองที่มีการวางผังเมืองได้ดีมากมีความทันสมัยควบคู่ไปกับการอนุรักษ์ตึกโบราณที่สวยงามได้เป็นอย่างดี สิ่งที่เห็นได้ชัดที่สุดคือการเห็นคุณค่าและการบำรุงรักษาต้นไม้แม้ สิงคโปร์จะอยู่ใกล้เส้นศูนย์สูตรแต่อากาศไม่ได้อร้อนมากกว่าบ้านเราเพราะเขาให้ความสำคัญกับการบำรุงรักษาต้นไม้ให้แผ่กิ่งก้านร่มรื่นสวยงาม กรุงเทพฯ ของเรามีอายุกว่า 200 ปี ถ้ามีแนวความคิดที่จะรักษาธรรมชาติอย่างจริงจังกรุงเทพฯ ของเราคงไม่แห้งแล้งและสวยงามกว่านี้มาก

ช่วงเวลาเพียง 4 วันที่ดิฉันอยู่ในประเทศ สิงคโปร์ แม้จะเป็นช่วงเวลาสั้น ๆ แต่ก็ได้รับความประทับใจอย่างมาก การมีโอกาสได้รับสิ่งดีๆ ทำให้เกิดกำลังใจที่อยากทำประโยชน์คืนให้สังคมบ้าง แม้จะเป็นเพียงส่วนเล็กน้อยก็ตามประทับใจที่ อาจารย์ธัญชัยได้กรุณาขอโอกาสที่มีค่านี้ให้พร้อมทั้งได้กรุณาดูแลเอาใจใส่เป็นอย่างดี ตลอดเวลาที่อยู่ที่นั่น ดิฉันขอกราบขอบพระคุณอาจารย์ธัญชัย สุระ, คุณหม่อจกกรกฤษณ์ เชื้อสุนทรวัฒนา, และคุณสายพิน พหลโยธิน ที่ได้กรุณาดูแลและผู้ป่วยทุกคนเป็นอย่างดี ตลอดการเดินทาง ขอขอบพระคุณ คุณดาริกา สีสื่อม, คุณกนกนันท์ ศรีจันทร์ และเจ้าหน้าที่ทุกท่านที่อำนวยความสะดวกเป็นอย่างดี และสุดท้ายขอขอบพระคุณมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยที่ได้ริเริ่มและสนับสนุนให้กลุ่มผู้ป่วยได้มีโอกาสที่ดังเช่นนี้ ประทับใจมากค่ะ

HN.3029237

นางสาวชามา สุวินัย



คำถาม คำตอบ

ศาสตราจารย์เกียรติคุณ พญ.วรสรรณ ตันไพจิตร

คำถาม

อยากทราบเกี่ยวกับการวิจัยสกัดสารจากขมิ้นชันรักษา โรคธาตุสับสน

- ขณะนี้คืบหน้าถึงไหนแล้ว หรือนำมาใช้แล้วหรือยัง (ใช้เองหรือใช้ตามแพทย์สั่ง)
- เวลาที่จะนำมาใช้ประโยชน์จริงเมื่อใด

คำตอบ

ปัจจุบันมีสารสกัดจากขมิ้นชันใช้แล้ว เช่น ที่องค์การเภสัชกรรมผลิตออกมาจำหน่ายแล้ว ชื่อ แอนติออกซ์ (Antiox) เป็นแคปซูล ขนาด 250 มิลลิกรัม มีวางขายในท้องยาขององค์การเภสัชกรรม ห้างยาของโรงพยาบาลและร้านขายยา

เนื่องจากการรักษาหลักในผู้ป่วยธาตุสับสนขึ้นอยู่กับการรุนแรงของโรค เช่น ในผู้ป่วยชนิดรุนแรง คือ การให้เลือดอย่างสม่ำเสมอร่วมกับยาขับธาตุเหล็ก ในผู้ป่วยอาการรุนแรงปานกลางและรุนแรงน้อย อาจได้รับการรักษาประคับประคองตามอาการ เช่น ให้เลือดเป็นครั้งคราวเมื่อซีดลง ถ้ามีอาการมากก็ต้องตัดม้ามผู้ป่วยธาตุสับสนที่ซีดเรื้อรังผู้ป่วยธาตุสับสนสูงแพทย์จะให้ยาขับธาตุเหล็ก เป็นต้น

มีการศึกษาพบว่า ผู้ป่วยธาตุสับสนมีอนุมูลอิสระ (Free radical) สูงกว่าคนปกติ มีผลเสียต่อผู้ป่วย ส่วนขมิ้นชัน มีคุณสมบัติต่อต้านอนุมูลอิสระได้ จึงมีการนำมาใช้ในผู้ป่วยธาตุสับสนพบว่า สามารถลดอนุมูลอิสระได้ (จากการตรวจทางห้องปฏิบัติการ) ทางด้านปฏิบัติยังไม่สามารถบอกได้ชัดเจนว่าจะช่วยรักษาหรือลดอาการของผู้ป่วยได้ การเริ่มยาใหม่ที่ไม่เคยได้รับมาก่อน ควรปรึกษาแพทย์ และขอใบสั่งยาจากแพทย์ ปัจจุบันมีผู้ป่วยจำนวนหนึ่งที่แพทย์ให้รับประทานยานี้มาเสริมกับการรักษาอื่นๆ ผู้ป่วยรู้สึกสบายขึ้นแต่ผลของยาที่ชัดเจนเท่าที่ทราบยังอยู่ระหว่างการศึกษาวิจัย

คำถาม

ผู้ที่เคยตรวจเลือดและนำไปหา Stem cell ที่เข้ากันได้ที่ได้วันมา 2 ปีแล้วแต่ไม่สามารถหาที่เข้ากันได้ไม่ทราบว่าจะทางไหนจะ

มีการหาไปเรื่อยๆ โดยใช้ข้อมูลเก่า หรือว่าต้องไปหาคุณหมอดำเนินการตรวจเลือดใหม่

คำตอบ

จะมีการพยายามตรวจต่อไปโดยใช้ข้อมูลเก่า แต่หากมีความเข้ากันได้ หรือเข้าได้บางส่วน (จากข้อมูลที่มีอยู่แล้ว) ก็อาจต้อง

มีการตรวจเพื่อหาข้อมูลเพิ่มเติม ควรติดตามผลการดำเนินการจากแพทย์เป็นระยะ (เช่นทุก 6 เดือน) เพื่อขอคำแนะนำจากแพทย์ต่อไป

คำถาม

เป็นพาหะธาตุสับสนอยู่และทาน Folic acid หลังอาหารเข้ามาเป็นเวลานานมาก ไม่ทราบว่า จะเป็นอันตรายไหมคะและถ้าเปลี่ยนมาทานขมิ้นชันจะได้ไหมคะ

คำตอบ

พาหะธาตุสับสน เป็นคนแข็งแรงปกติ ไม่มีอาการผิดปกติใดๆ รับประทานอาหารและปฏิบัติตามปกติ ไม่จำเป็นต้องรับประทานยา Folic acid หรือขมิ้นชัน ถ้ามีอาการซีด เหลืองหรืออาการผิดปกติอื่นๆ น่าจะเกิดจากเหตุอื่น ควรปรึกษาแพทย์เพื่อการตรวจและรักษาที่ถูกต้องต่อไป

สำหรับขมิ้นชันอาจใช้ได้เพื่อประโยชน์เกี่ยวกับการรักษาอาการท้องอืด ท้องเฟ้อ หรือแผลในระบบทางเดินอาหาร และช่วยลดอนุมูลอิสระซึ่งสูงผิดปกติของผู้ป่วยธาตุสับสน ควรปรึกษาแพทย์ผู้สั่งยาถึงผลการตรวจวินิจฉัยว่าคุณเป็นพาหะใช่หรือไม่และเป็นชนิดใด ถ้าเป็นไม่ได้เก็บผลการตรวจไว้เป็นหลักฐานจะมีประโยชน์หากสมรสและมีบุตร



อนึ่งมีผู้ป่วยบางคนเป็นโรค (โดยเฉพาะอย่างยิ่งในรายที่อาการน้อย) สับสนคิดว่าตนเป็นแค่พาหะ ในขณะที่พาหะบางรายคิดว่าตนเองเป็นโรค ฉะนั้นควรถามข้อมูลเท็จจริงจากแพทย์เพื่อการปฏิบัติตนหรือการดูแลรักษา รวมทั้งการควบคุมป้องกันโรคในรุ่นลูก หลานต่อไปอย่างเหมาะสม

	ดิฉัน	สามี
MCV	68.0 fl.	79.9 fl.
Hb A	94.40%	69.70%
Hb A ₂	5.60%	30.30%
OF test	Positive	Negative
Hb typing and DNA	A ₂ A BETA THALASSEMIA TRAIT 41/42	Type EA, HEMOGLOBIN E HETEROZGOTE

คำถาม

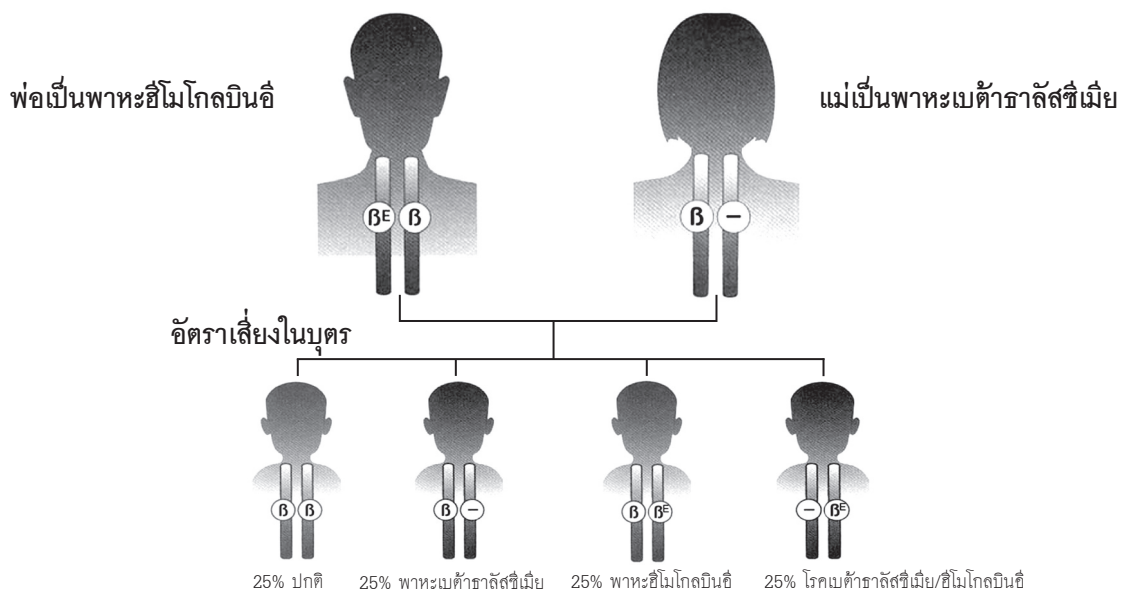
ดิฉันและสามีได้รับการตรวจเลือดคังผลข้างบน ไม่ทราบว่าเด็กที่เกิดมาแล้วถ้าเป็นธาลัสซีเมียอาการจะเป็นอย่างไรซึ่งตอนนี้

ตั้งครรภ์ได้ 4 เดือนแล้ว และคุณหมอนัดเจาะน้ำคร่ำแล้ว หากพบว่าเด็กเป็นธาลัสซีเมีย...ควรยุติการตั้งครรภ์หรือไม่

คำตอบ

จากผลการตรวจเลือดฝ่ายหญิง พบว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดเบต้า และทราบความผิดปกติระดับอนุแล้วว่าเป็นชนิดที่พบ

บ่อยในประเทศไทย คือ 41/42 ซึ่งเป็นชนิดที่รุนแรง ส่วนฝ่ายชายเป็นพาหะฮีโมโกลบินอี ถือเป็นพาหะกลุ่มเบต้าทั้งคู่ อัตราเสี่ยงของบุตร (กรณาคูภาพประกอบ)



โดยทั่วไปทารกที่เป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดเบต้า 41/42/ ฮีโมโกลบินอี จะมีอาการค่อนข้างรุนแรง ชัดตั้งแต่วัยเด็ก เนื่องจากคุณผู้ถามตั้งครรภ์ได้ 4 เดือนแล้ว และกำลังจะตรวจวินิจฉัยทารกในครรภ์ แพทย์ผู้ดูแลคงได้ให้คำปรึกษาอยู่แล้วซึ่งน่าจะมีข้อมูลอื่นๆ ประกอบในการวินิจฉัย ความรุนแรงของโรค หากทารกเกิดใหม่เป็นโรค (ซึ่งมีปัจจัยอื่นมาประกอบอีก) และบุตรคนที่ จะเกิดเป็น

บุตรคนที่เท่าใด ครรภ์นี้เป็นครรภ์แรกหรือไม่พี่และพี่ๆ ได้รับการตรวจหรือไม่เป็นพาหะหรือเป็นโรคหมอจึงขอให้คุณรับคำปรึกษาจากคุณหมอก่อนที่ดูแลอยู่แล้วจะได้รับคำตอบที่เป็นประโยชน์เต็มๆ มากกว่าเช่นถ้ามีพี่เป็นโรคแต่น้องเกิดใหม่ไม่เป็นโรคอาจวางแผนเก็บเลือดสายสะดือน้องไปใช้ในการรักษาพี่ (ปลูกถ่ายเลือดสายสะดือ) เป็นต้น



คำถาม

อยากถามว่าโรค G-6-PD deficiency จะเป็นอันตรายไหมคะ ไข้ธาลัสซีเมียหรือเปล่าคะ และจะต้องรักษาอย่างไร

คำตอบ

G-6-PD (glucose-6-phosphate dehydrogenase) เป็นเอนไซม์ชนิดหนึ่งในเม็ดเลือดแดง มีส่วนช่วยให้เม็ดเลือดแดงมีความแข็งแรง โดยต่อต้านภาวะออกซิเดชัน ผู้มีภาวะพร่องเอนไซม์ G-6-PD (G-6-PD deficiency) ที่พบในคนไทยเกือบทั้งหมดไม่มีอาการผิดปกติ ฉะนั้นจึงเรียกว่า ภาวะพร่อง ไม่เรียกโรค จี - 6 - พีดี จึงไม่ต้องให้การรักษาใดๆ ในยามปกติ

แต่ผู้ที่มีภาวะนี้ บางครั้งบางรายภายหลัง การมีไข้สูง ติดเชื้อ รับประทานยาบางชนิด เช่นยากุ่มซัลฟาหรืออาหารบางอย่าง เช่นถั่วปากอ้า จะมีเม็ดเลือดแดงแตกในกระแสเลือดได้ ทำให้มีปัสสาวะสีดําและซีดลงบางรายปัสสาวะน้อยลงจนถึงไม่มีปัสสาวะเกิดภาวะไตวายได้ จึงต้องได้รับการดูแลรักษาติดตามอาการโดยใกล้ชิด และรักษาตามอาการและแก้ไขสาเหตุรายที่ซีด

ลงมาก จำเป็นต้องได้รับเลือด นอกจากนี้ทารกที่มีภาวะนี้จะมีอาการเหลืองแรกเกิดได้บ่อยกว่าทารกปกติ

ภาวะนี้ถ่ายทอดทางพันธุกรรม ผ่านยีนซึ่งอยู่ในโครโมโซม X (เพศหญิงมี โครโมโซม xx เพศชายมี xy) ฉะนั้นหญิงจะเป็นพาหะของภาวะนี้ถ้ามี x ที่มียีนผิดปกติ(x^c) หญิงจะพร่อง G-6-PD ถ้า x ผิดปกติทั้งคู่ ($x^c x^c$) ส่วนชายที่รับ x^c ที่ผิดปกติจากมารดา ($x^c y$) ก็จะมีภาวะพร่อง จี - 6 - พีดี

ภาวะนี้ไม่ใช่ธาลัสซีเมียซึ่งถ่ายทอดโดยยีนด้อยและไม่เกี่ยวกับเพศ หญิงและชายมีโอกาสเป็นพาหะหรือเป็นโรคธาลัสซีเมียเท่าๆ กัน แต่ก็อาจพบ 2 ภาวะนี้ได้ในคนเดียวกัน เช่น เป็นโรคหรือเป็นพาหะธาลัสซีเมีย และมีภาวะพร่อง G-6-PD ด้วยก็ได้ ผู้ที่มีภาวะพร่อง G-6-PD ควรได้รับความรู้การแนะนำเกี่ยวกับภาวะนี้ รวมทั้งภาวะเสี่ยงดังที่กล่าวมาแล้ว

คำถาม

เด็กได้รับเลือด 5 สัปดาห์/ครั้งค่าเลือดก่อนรับเลือด 28% ถ้าจะขยายการให้เลือดเป็น 8 สัปดาห์/ครั้ง จะทำให้การเจริญเติบโตและรูปร่างเปลี่ยนแปลงหรือไม่ ปัจจุบันค่าเหล็ก 2,200 ตอนนี้มีม้ามโต 1

เซนติเมตร, ตับโต 1 เซนติเมตร ถ้าได้เลือดสม่ำเสมอ จะทำให้ตับม้ามโตหรือไม่ตอนนี้น้ำหนักตัว 20 กิโลกรัม จะต้องได้รับยาขับเหล็กปริมาณเท่าไร จึงจะเหมาะสม

คำตอบ

คาดว่า “เด็ก” น่าจะมีระดับเลือดเฉลี่ย (ค่าความเข้มข้นของเลือดก่อนและหลังรับเลือดหารด้วย 2) ค่อนข้างดี (32 – 33%) ซึ่งจะช่วยให้การเจริญเติบโตดี และการเปลี่ยนแปลงรูปร่างถูกใบหนาน้อย รวมทั้งตับและม้ามจะไม่โต การที่ยืดช่วงเวลาให้เลือดจาก 5 สัปดาห์ เป็น 8 สัปดาห์ /ครั้ง ถ้าให้เลือดจำนวนเท่าเดิมระดับเลือดก่อนและหลัง ให้เลือดจะลดลงกว่าระดับเดิม แพทย์จำเป็นต้องเพิ่มปริมาณเลือดที่ให้มากกว่าเดิม (โดยทั่วไปจะให้เลือด 10–12 กิโลกรัมต่อครั้ง) เช่นเพิ่มเป็น 15มล./กก./ครั้ง ต้องติดตามบันทึกดูระดับเลือดก่อนและหลังให้เลือดไปสักระยะหนึ่ง เช่น 3 – 6 เดือน ถ้าค่าเฉลี่ยของระดับเลือดไม่ลดลงการ

เจริญเติบโตและการเปลี่ยนแปลงของรูปร่าง รวมทั้งขนาดของตับ ม้าม ไม่น่าจะดีขึ้น โดยความสม่ำเสมอของการให้เลือดซึ่งจะทำให้ค่าเฉลี่ยของระดับเลือดสูงคงที่ดี เป็นสิ่งสำคัญอย่าลืมทำการให้เลือดได้ผลดี

การให้เลือดอย่างสม่ำเสมอ ย่อมทำให้ “เด็ก” ได้รับธาตุเหล็กไปด้วย แพทย์จะติดตามดูระดับธาตุเหล็กควบคู่ไปด้วย เพื่อผลของการให้ยาขับธาตุเหล็กและปรับขนาดของยาให้เหมาะสมตลอดไป ยาขับเหล็กชนิดฉีด (Desferal 500 มก/ขวด) ใช้ 40 มก./กก./ วัน (นน. 20 กก. ใช้น้ำยา 2 ขวด/วัน ในเด็กรายนี้แพทย์จะปรับขนาดยาตามน้ำหนักและระดับธาตุเหล็กของผู้ป่วยต่อไป)



ประกวดคำขวัญเรื่องการส่งเสริมการป้องกันและควบคุมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย

งานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียฯ ครั้งที่ 20 และวันธาลัสซีเมีย ครั้งที่ 8 วันที่ 10 พฤษภาคม 2552

ชื่อ.....นามสกุล.....วันที่.....

สถานภาพ

- ☐ นศพ. ชั้นปีที่.....
- ☐ แพทย์ / หน่วยงานที่สังกัด.....
- ☐ พยาบาล / หน่วยงานที่สังกัด.....
- ☐ บุคลากรทางการแพทย์ อื่นๆ (โปรดระบุ).....
หน่วยงานที่สังกัด.....
- ☐ อื่นๆ (โปรดระบุ).....

ที่อยู่ติดต่อได้

ที่ทำงาน.....

บ้าน.....

โทรศัพท์.....

E-mail.....

คำขวัญที่ส่งเข้าประกวด

- 1
-
-
- 2
-
-

- ▶ ขอเชิญส่งคำขวัญเข้าร่วมประกวด ท่านละ 1-2 คำขวัญ ใช้ภาษาไทย ความยาวของข้อความไม่เกิน 25 คำ เน้น เรื่องการส่งเสริมการป้องกันและควบคุมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ส่งภายใน วันที่ 1 เมษายน 2552 เวลา 16.00 น. ประกาศรายชื่อผู้ได้รับรางวัล วันที่ 10 พฤษภาคม 2552 ในงานวันธาลัสซีเมียโลก
- ▶ ผู้ชนะการประกวดอันดับ 1, 2, 3 จะได้รับเงินรางวัล 5,000 บาท, 3,000 บาท, 2,000 บาท ตามลำดับ และหนังสือธาลัสซีเมีย รางวัลชมเชย 10 รางวัล รางวัลละ 500 บาท และหนังสือธาลัสซีเมีย
- ▶ สามารถส่งคำขวัญมาได้ทั้งมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ตึกอานันท์มิตทล ชั้น 6 โรงพยาบาลศิริราช เขตบางกอกน้อย กทม. 10700, โทรสาร 0-2412-9758, กล่องรับคำขวัญหน้าห้องประชาสัมพันธ์
กล่องรับคำขวัญหน้าห้อง มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย หรือที่ E-mail : thalassemia_tft@hotmail.com



จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ปีที่ 18 ฉบับที่ 1 ประจำเดือน มกราคม - เมษายน 2552 Vol.18 No.1 January - April 2009

ชื่อ :

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย
(Bulletin of The Thalassemia Club of Thailand)

เจ้าของ :

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยในพระอุปถัมภ์
พระเจ้าวรวงศ์เธอ พระองค์เจ้าโสมสวลี พระวรราชาทินัดดามาตุ
(Thalassemia Foundation of Thailand)

สำนักงานมูลนิธิ :

ตึกอานันทมหิดล ชั้นที่ 6 ภาควิชากุมารเวชศาสตร์
โรงพยาบาลศิริราช บางกอกน้อย กรุงเทพฯ 10700
โทรศัพท์ 0-2419-8329, โทรสาร 0-2412-9758

Website: www.thalassemia.or.th

e-mail: thalassemia_tft@hotmail.com

วัตถุประสงค์ :

- ส่งเสริมเผยแพร่ความรู้โรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย แก่
ผู้ป่วย ผู้ปกครองและประชาชน
- สร้างความสัมพันธ์อันดี ระหว่างสมาชิกชมรมโรคโลหิตจาง
ธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยแพทย์ และบุคลากรทางการแพทย์
ทั้งนี้บทความต่างๆ ที่ลงพิมพ์ต้องไม่เกี่ยวข้องกับการเมืองหรือ
ขัดต่อระเบียบศีลธรรมอันดีงาม

กำหนดออกหนังสือ :

ทุก 4 เดือน มกราคม พฤษภาคม กันยายน ปีละ 3 เล่ม
กำหนดฉบับปฐมฤกษ์ 8 พฤษภาคม 2548 (วันธาลัสซีเมียโลก)

ที่ปรึกษา :

ศ. พญ.คุณหญิงสุดศกร ชู่จินดา
คุณสายพิน พหลโยธิน
ศ. พญ.ภัทรพร อิศรางกูร ณ อยุธยา
ศ. พญ.ท่านผู้หญิงเพ็ญศรี ภูตระกูล
ศ. นพ. สุทัศน์ พุเจริญ

บรรณาธิการ :

รศ. นพ.กิตติ ต่อจรัส
กองบรรณาธิการ :
ศ. พญ.วรวรรณ ตันไพจิตร
ศ. พลโทหญิง พญ.ทิพย์ ศรีไพศาล
รศ. นพ.นพดล ศิริธนารัตนกุล
รศ. นพ.ธัญชัย สุระ
รศ. พญ.ปราณี สุจริตจันทร์
รศ. นพ.อิสรางค์ นุชประยูร
รศ. นพ.วิชัย ประยูรวิวัฒน์

สำนักงานจุลสาร :

หน่วยโลหิตวิทยา กองกุมารเวชกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า
อาคารพัชรกิติยาภา ชั้น 8 เลขที่ 315 ถนนราชวิถี เขตราชเทวี
กรุงเทพฯ 10400
โทร 0-2354-7600-26 ต่อ 94143, โทรสาร 0-2644-8990
e-mail: kittitcr@access.inet.co.th
Website: www.thalassemia.or.th

ใบสมัครสมาชิกจุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

- วันที่สมัคร.....เดือน.....พ.ศ.....
- ชื่อ.....นามสกุล.....อายุ.....ปี
- เพศ ☐ ชาย ☐ หญิง
- สถานะ ☐ แพทย์ ☐ พยาบาล ☐ เทคนิคการแพทย์ ☐ ผู้ป่วย
☐ ผู้ปกครอง / ญาติ ☐ ประชาชนทั่วไป ☐ อื่นๆ ระบุ.....
- ที่อยู่ เลขที่.....หมู่บ้าน / ที่ทำงาน.....ซอย.....
ถนน.....ตำบล.....อำเภอ / เขต.....จังหวัด.....
รหัสไปรษณีย์.....โทรศัพท์.....E-mail address:.....
- สถานพยาบาลที่รักษา.....

กรุณาส่งใบสมัครมาที่ นพ.กิตติ ต่อจรัส

หน่วยโลหิตวิทยา กองกุมารเวชกรรม 315 ถนนราชวิถี เขตราชเทวี กรุงเทพฯ 10400
โทรศัพท์ 02-3547600-15 ต่อ 94143 โทรสาร 02-644-8990 Email: kittitcr@access.inet.co.th
สามารถ download ใบสมัครที่ www.thalassemia.or.th
สมาชิก / ค่าอายุสมาชิก กรุณาส่งแนบ 5 บาท จำนวน 3 ดวง ค่าอายุสมาชิก 1 ปี



พล.อ.ชูพันธุ์ ชาญสมร ผู้อำนวยการ โรงพยาบาลภูมิพลอดุลยเดช เป็นประธานในพิธีเปิด

โครงการผู้ป่วยสัมพันธ์ โรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย โรงพยาบาลภูมิพลอดุลยเดช ในวันที่ 15 ค.ค. 2551





สนับสนุนการพิมพ์โดย

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ตึกอานันทมหิดล ชั้นที่ 6 ภาควิชากุมารเวชศาสตร์
โรงพยาบาลศิริราช บางกอกน้อย กรุงเทพฯ 10700

โทรศัพท์: 0-2419-8329, โทรสาร 0-2412-9758

E-mail: thalassemia_tft@hotmail.com

Website: www.thalassemia.or.th



บริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด
ผู้แทนจำหน่ายผลิตภัณฑ์ Desferal