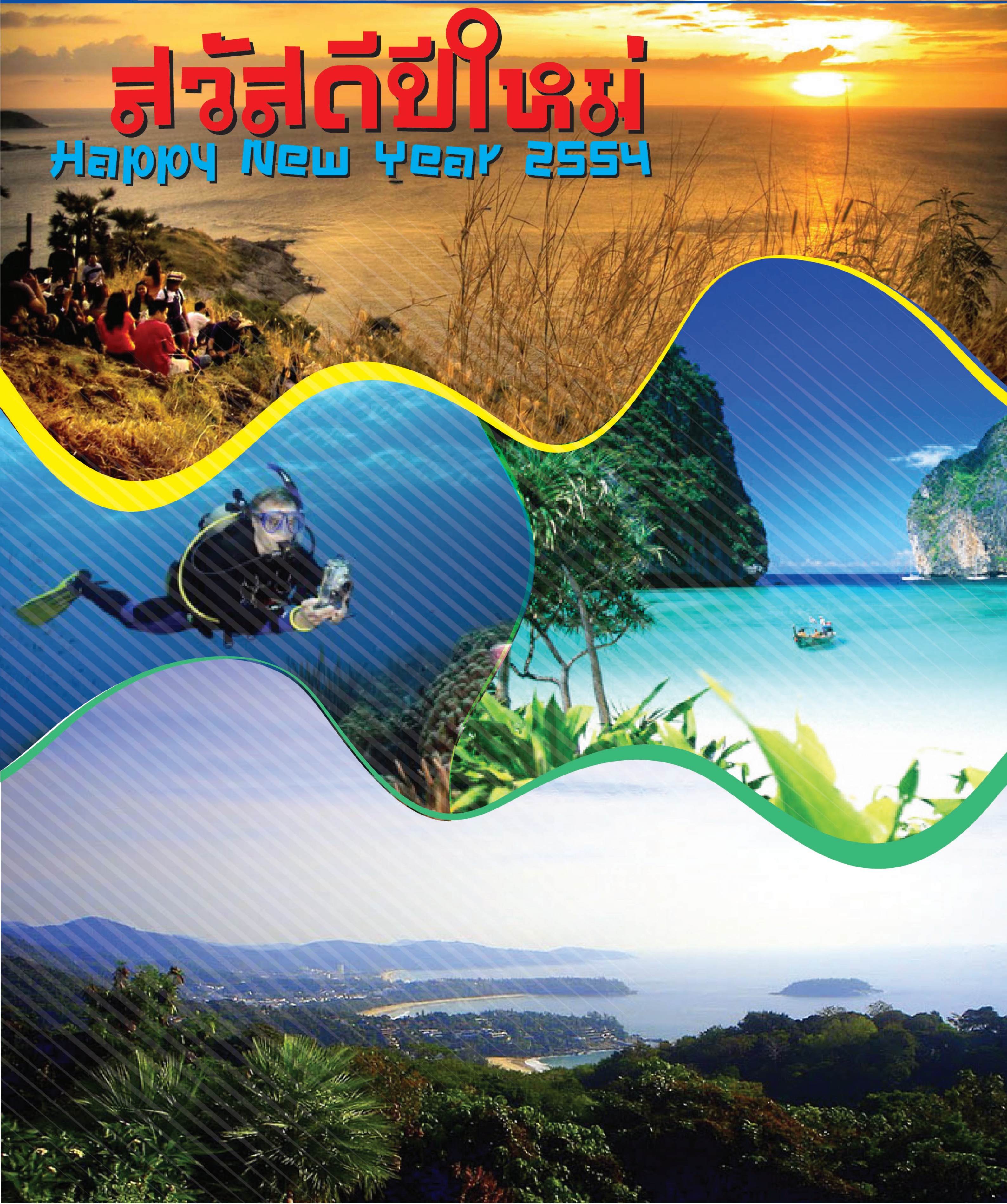
จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

Bulletin of The Thalassemia Club of Thailand

ปีที่ 20 ฉบับที่ 1 ประจำเดือน มกราคม - เมษายน 2554 ISSN 1513-413X Vol.20 No.1 January - April 2011



งานวันธาลัสซีเมียโลกครั้งที่ 9

วันที่ 12 กันยายน 2553 โรงแรมมิราเคิลแกรนด์ กรุงเทพฯ

บรรณาธิการแถลง

ภาพจากปกของจุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียฉบับนี้ เป็นภาพพระอาทิตย์ตกของแหลมพรหมเทพ ซึ่งเป็นสถานที่ท่องเที่ยวที่ขึ้นชื่อของจังหวัดภูเก็ต ที่นำมาลงเนื่องจากได้มีโอกาสไปประชุมวิชาการของสมาคมโลหิตวิทยาเรื่องการปลูกถ่ายสเต็มเซลล์ของประเทศในภูมิภาคเอเชียแปซิฟิก (APBMT) อีกความหมายหนึ่งของภาพจากปกคือปีเก่า 2553 ได้ผ่านไปและปีใหม่ 2554 ที่มาถึงเป็นการเริ่มต้นชีวิตใหม่พบสิ่งดีๆใหม่ๆ แม้ว่าวันเวลาจะผ่านไปไวเหลือเกินคณะบรรณาธิการจุลสารฯ ยังมุ่งมั่นที่จะทำจุลสารฯ ให้มีเนื้อหาสาระที่เป็นประโยชน์ เสริมสร้างองค์ความรู้ให้กับสมาชิก เป็นศูนย์รวมข้อมูลข่าวสารเกี่ยวกับโรคธาลัสซีเมีย ตอบปัญหาไขข้อข้องใจ และเป็นกำลังใจให้ผู้ป่วยและผู้ปกครองตลอดไป

เนื้อหาในฉบับประกอบด้วยประสบการณ์และความรู้ใหม่เกี่ยวกับการให้ยาขับเหล็กในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย เล่าเรื่องเลือดตอนที่ 9 การขาดธาตุเหล็กในพาหะของธาลัสซีเมีย และฮีโมโกลบินอี รายละเอียดการมาเยี่ยมมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล และรัฐมนตรีกระทรวงสาธารณสุขของ TIF ซึ่งได้รับความกรุณาจากอาจารย์สุทัศน์ที่ได้สรุปข้อมูลมาให้พวกเราได้ทราบ

เพื่อนสมาชิกได้เขียน Email และจดหมายมาถามเกี่ยวกับเรื่องฮีโมโกลบินอี การใช้ยา L1 และยาดีเฟอร์ราซีร๊อก และเรื่องการตัดม้ามในธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลบินเอ็ช ซึ่งทางบรรณาธิการได้ตอบไว้ในคอลัมน์สารจากเพื่อนสมาชิก นอกจากนี้ยังได้รับความกรุณาจาก อาจารย์วรวรรณ ที่ได้ตอบข้อข้องใจในคอลัมน์คำถามคำตอบเหมือนเช่นเคย

เพื่อนสมาชิกฯ ได้แจ้งข่าวการก่อตั้ง "ชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียศิริราชพยาบาล" ซึ่งมีรายละเอียดสามารถอ่านดูได้ในจุลสารฯ ทางบรรณาธิการยินดีเป็นสื่อกลางแจ้งข่าวสารให้เพื่อนสมาชิกฯ และเสนอข้อมูลเพื่อเป็นการเพิ่มพูนความรู้ใหม่ที่ทันสมัยให้เพื่อนสมาชิกได้รับทราบ จึงอยากให้เพื่อนสมาชิกเขียนเรื่องมาเล่าสู่กันฟังมากๆหรือแจ้งข่าวสารได้ที่ Email: kittitcr@gmail.com

ความสำเร็จของจุลสารฯ ฉบับนี้เกิดจากความร่วมมือร่วมใจของอาจารย์ทุกท่านที่ได้สละเวลาเขียนบทความอันเป็นประโยชน์แก่เพื่อนสมาชิก สุดท้ายนี้ ขอขอบคุณมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย และบริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด ที่ให้การสนับสนุนการจัดทำจุลสารฯ และขอสวัสดีปีใหม่กับเพื่อนๆ สมาชิกทุกท่านครับ

พบกันใหม่ฉบับหน้านะครับ

รองศาสตราจารย์ นายแพทย์ กิตติ ต่อจรัส

บรรณาธิการ

สารจากประธานมูลนิธิ
โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ในศุภวาระดิถีขึ้นปีใหม่ พ.ศ. 2554 ดิฉันขออัญเชิญคุณพระศรีรัตนตรัยและสิ่งศักดิ์สิทธิ์ทั้งหลายในสากลโลก โปรดดลบันดาลให้ผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียและครอบครัว รวมทั้งแพทย์ พยาบาล เจ้าหน้าที่ผู้เกี่ยวข้องทุกท่านประสบความสุข สดชื่น สมหวังในสิ่งที่พึงปรารถนา และดูแลรักษาสุขภาพให้แข็งแรงตลอดไป

ในระหว่างวันที่ 9-10 พฤศจิกายน 2553 Mr.Panos Englezos – ประธานสมาพันธ์ธาลัสซีเมียนานาชาติ (Thalassemia International Federation – TIF) พร้อมคณะฯ รวม 4 ท่าน ได้เดินทางมาประเทศไทย มาที่โรงพยาบาลศิริราช และมาเยี่ยมพบกรรมการมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ในพระอุปถัมภ์ฯ รับฟังการสรุปกิจกรรมของมูลนิธิฯ เยี่ยมดูกิจกรรมคลินิกให้เลือดผู้ป่วยโรงพยาบาลศิริราชการตรวจระดับธาตุเหล็กในอวัยวะโดยใช้เครื่อง MRI ดูงานของศูนย์ธาลัสซีเมีย และโปรแกรมการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมีย ณ ตึกอานันทราช คณะจาก TIF มีความพึงพอใจในความก้าวหน้าและความพร้อมของการดูแลรักษาผู้ป่วย และโครงการการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียของประเทศไทยมาก และยังมีความเห็นว่าประเทศไทยน่าจะเป็นศูนย์กลางแหล่งความรู้ให้แก่ประเทศเพื่อนบ้านในเรื่องนี้ นอกจากนี้คณะผู้แทนจาก TIF ยังได้เข้าพบและปรึกษาหารือเรื่องธาลัสซีเมียกับท่านรัฐมนตรีว่าการกระทรวงสาธารณสุข (นายจุรินทร์ ลักษณวิศิษฏ์) อีกด้วย

ปัจจุบันผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีธาตุเหล็กเกิน ได้มีการใช้ยา GPO-L-ONE ผลิตโดยองค์การเภสัชกรรม (ภายใต้การดูแลของแพทย์) ทั่วประเทศแล้วโดยไม่ต้องจ่ายค่ายา และองค์การเภสัชกรรมยังได้ผลิตยาชนิดน้ำซึ่งจะทำให้รับประทานง่ายขึ้นมาก เหมาะที่จะใช้สำหรับเด็กเล็กได้ดี ซึ่งจะมีการรวบรวมและรายงานผลของยาขับธาตุเหล็กโดยยานี้ต่อไป

ผู้ป่วย ผู้ปกครองและบุคลากรที่เกี่ยวข้องได้ร่วมแรงร่วมใจกันจัดตั้งชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย โรงพยาบาลศิริราชขึ้นแล้วเมื่อวันที่ 28 พฤศจิกายน 2553 ที่ผ่านมานี้ หวังว่าชมรมนี้กับชมรมของโรงพยาบาลอื่นๆ จะได้ร่วมมือกันทำงานอย่างเข้มแข็งต่อไป

สุดสาคร ตู้จินดา

(ศ.เกียรติคุณ พญ. คุณหญิงสุดสาคร ตู้จินดา)
ประธานมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ในพระอุปถัมภ์ฯ

สารจากประธานชมรม
โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ในขณะนี้ทางมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยฯ อยู่ในระหว่างการทดลองใช้ยาขับเหล็ก GPO-L-ONE ซึ่งผลิตโดยองค์การเภสัชกรรม ให้กับผู้ป่วยธาลัสซีเมียบางส่วน สำหรับโครงการศึกษาวิจัยใกล้จะเสร็จสิ้นแล้ว ส่วนโครงการนำร่องการใช้ยาก็ขยายจำนวนผู้ป่วยมากขึ้น ซึ่งคาดว่าใกล้จะประสบความสำเร็จและสัมฤทธิ์ผลในไม่ช้านี้ ขอให้ผู้ป่วยทุกท่านรอรับฟังข่าวดี

ขอขอบคุณทุกภาคส่วนที่ได้ให้ความร่วมมืออย่างเต็มที่ ทั้งแรงกาย แรงใจ และกำลังทรัพย์ ในโครงการทดลองประสิทธิภาพของยา GPO-L-ONE ซึ่งมูลนิธิฯ มิได้นิ่งนอนใจในการแสวงหาและประสานความร่วมมือกับทุกองค์กรในการบูรณาการความช่วยเหลือ และการพัฒนาในเรื่องต่างๆ เพื่อให้เกิดประโยชน์สูงสุดแก่ผู้ป่วย

ขอถือโอกาสนี้แสดงความยินดีเนื่องในวาระการจัดตั้ง “ชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ศิริราชพยาบาล” ซึ่งเป็นอีกภาคส่วนหนึ่งที่จะช่วยกันสนับสนุนและช่วยเหลือ เพื่อพัฒนาให้ผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย มีสุขภาวะที่ดีขึ้น

ในศุภวาระดิถีขึ้นปีใหม่ พ.ศ. 2554 นี้ ขออานุภาพแห่งคุณพระศรีรัตนตรัย และสิ่งศักดิ์สิทธิ์ทั้งหลายในสากลโลก โปรดคุ้มครองให้สมาชิกชมรมฯ ทุกท่านพร้อมครอบครัว และทุกท่านที่เกี่ยวข้องในทุกภาคส่วน มีความสุขความเจริญ และมีสุขภาพแข็งแรง

(นางสายพิณ พหลโยธิน)
ประธานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

จุลสารชมรมโรคโลหิตจาง

ธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

สารบัญ

บรรณาธิการแถลง 1
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

สารจากประธานมูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย 2
ศาสตราจารย์เกียรติคุณ แพทย์หญิงคุณหญิงสุดสาคร ตู้จินดา

สารจากประธานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย 2
นางสายพิณ พหลโยธิน

ประสบการณ์และความรู้ใหม่เกี่ยว กับ ยาขับเหล็กในผู้ป่วยเบต้าธาลัสซีเมีย 4
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

คลินิกธาลัสซีเมีย ฮีโมโกลบินอีกับการขาดธาตุเหล็ก 8
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

คลินิกธาลัสซีเมีย ผลกระทบของการให้เลือด 11
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 9 อิมมูโนโกลบูลิน กับภูมิต้านทาน 12
นายแพทย์จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา รองศาสตราจารย์ นายแพทย์ธันยชัย สุระ

การมาเยี่ยมประเทศไทยของ Thalassemia International Federation (TIF) 15
ศาสตราจารย์ นายแพทย์สุทัศน์ ฟู่เจริญ

สารจากเพื่อนสมาชิก 17

รายงานสรุปการจัดตั้งชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ศิริราชพยาบาล 20

คำถาม-คำตอบ 22
ศาสตราจารย์เกียรติคุณ แพทย์หญิงวรวรรณ ตันไพจิตร

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย 24

ประสบการณ์และความรู้ใหม่เกี่ยว กับ ยาขับเหล็กในผู้ป่วยเบต้าธาลัสซีเมีย

(Current knowledge and experience of iron chelation therapy in β-thalassaemia patients)

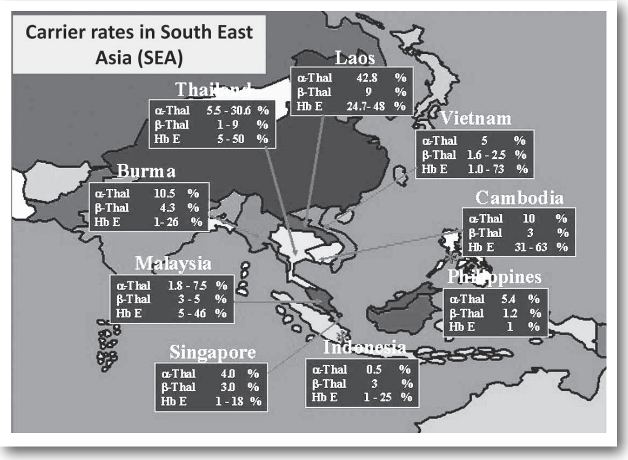
รศ. นพ. กิตติ ต่อจรัส

การประชุมวิชาการ " การปลูกถ่ายไขกระดูกในภูมิภาคเอเชียแปซิฟิค " หรือ Asean Pacific Bone Marrow Transplantation (APBMT) จัดขึ้นที่โรงแรมฮิลตัน ภูเก็ตรอคาเดีย รีสอร์ทแอนด์สปา จังหวัดภูเก็ต ระหว่างวันที่ 28-31 ตุลาคม 2553 มีเรื่องประชุมระหว่างอาหารกลางวัน (luncheon symposium) เกี่ยวกับยาขับธาตุเหล็กในผู้ป่วยธาลัสซีเมียเมเจอร์และ ธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดีย โดยได้รับการสนับสนุนจาก บริษัทโนวาร์ติส (ประเทศไทย) จำกัด มีวิทยากรคือ Hishamshah Ibrahim จากโรงพยาบาลในกรุงกัวลาลัมเปอร์ (Hospital Kuala Lumpur) และ รศ. ดร. วิปร วิประกษิต จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล และมี รศ. นพ. กิตติ ต่อจรัส เป็นผู้ดำเนินการอภิปราย

How can iron chelation therapy be optimized in β-thalassemia major ?

วิทยากร: Hishamshah Ibrahim

ธาลัสซีเมียมีอุบัติการณ์สูงพบได้ทั่วภูมิภาคของโลก โดยเฉพาะผู้ที่เป็น β-thalassemia, α^0-thalassemia และ β^+-thalassemia ซึ่งพบได้ร้อยละ 3-13, 5-30 และ 12.6 ตามลำดับ ในเอเชียตะวันออกเฉียงใต้ (Southeast Asia) มีอุบัติการณ์สูงโดยเฉพาะประเทศไทยพบ α-thalassemia, β-thalassemia และ Hb E ร้อยละ 5.5-30.6, 4.3 และ 5 – 50 ตามลำดับ ส่วนในประเทศมาเลเซียอุบัติการณ์ของ α-thalassemia, β-thalassemia และ Hb E ร้อยละ 1.8-7.5, 3-5 และ 5-46 ตามลำดับ ดังรูปที่ 1



รูปที่ 1 แสดงอุบัติการณ์ ของธาลัสซีเมียในเอเชียตะวันออกเฉียงใต้

นโยบายการควบคุมและป้องกันโรคธาลัสซีเมียประกอบด้วย

1. การรณรงค์ (campaigns) ให้ประชาชนมีการตระหนัก (public awareness) และให้ความรู้เกี่ยวกับโรคและพาหะของธาลัสซีเมีย (health education) ผ่านทางโทรทัศน์ วิทยุ และสื่อสิ่งพิมพ์ (mass media)
2. การตรวจกรองพาหะในประชากร (population screening) ในกลุ่มเป้าหมาย (focus groups) ได้แก่ ผู้ที่อยู่ในวัยเจริญพันธุ์ โดยใช้การตรวจทางห้องปฏิบัติการในการตรวจพาหะของธาลัสซีเมียและฮีโมโกลบินผิดปกติ
3. การรักษาผู้ป่วยธาลัสซีเมียอย่างครบวงจร (comprehensive management)
4. มีการลงทะเบียนผู้ป่วยในระดับประเทศ (national thalassemia registry)

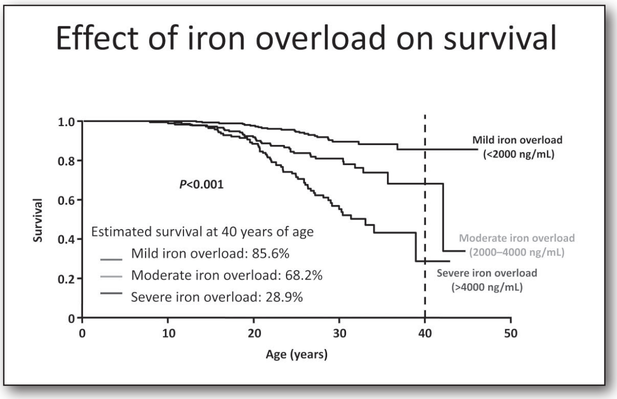
จากการลงทะเบียนผู้ป่วยของมาเลเซียทั่วประเทศ ใน ค.ศ. 2009 มีผู้ป่วยทั้งสิ้น 4,768 ราย เป็นผู้ป่วย β-thalassemia major 2,105 ราย (44%), β-thalassemia/Hb E 1,488 ราย (31%), β-thalassemia intermedia 465 ราย (10%), Hb H disease 476 ราย (10%) และ ชนิดอื่นๆ 234 ราย (5%) จากการใช้นโยบายควบคุมและป้องกันโรคพบว่าผู้ป่วยที่เกิดใหม่ในปี ค.ศ. 2001 จากจำนวน 226 คนลดลงเหลือผู้ป่วยเกิดใหม่ 20 คน ในปี ค.ศ. 2009

การรักษาโดยการให้เลือดและยาขับเหล็กมีการพัฒนามากขึ้นในปัจจุบัน ทำให้อายุเฉลี่ย (median age) ของผู้ป่วย β-thalassemia major ในปี ค.ศ. 1977, 1987 และ 1997 เพิ่มขึ้นเป็น 6, 12 และ 18 ปี ตามลำดับ ดังนั้นการให้ยาขับเหล็กที่เหมาะสม (optimal chelation therapy) จึงมีความจำเป็นด้วยเหตุผล ดังนี้

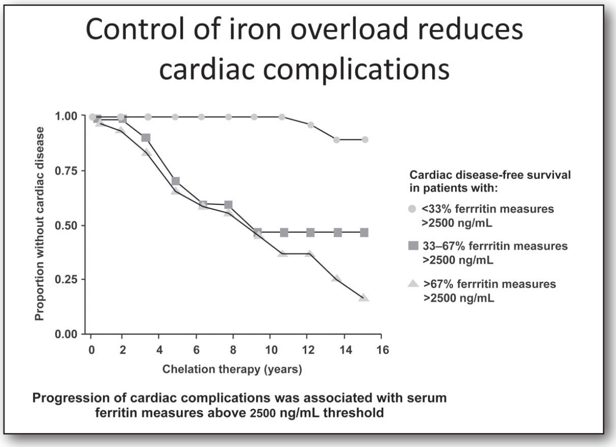
1. ทำให้อัตรารอดชีวิตเพิ่มมากขึ้นและลดภาวะแทรกซ้อนจากเหล็กเกิน
2. ผู้ป่วยที่มีชีวิตรอดมากขึ้นแปรตามการร่วมมือในการบริหารยาขับเหล็ก (well compliance)
3. ทำให้คุณภาพชีวิตดีขึ้น
4. ลดภาวะเหล็กเกินในการทำลายอวัยวะต่างๆ (end-organ toxicities) โดยการลด NTBI/LPI

การประเมินภาวะเหล็กเกิน (iron overload) ที่ง่ายและใช้ในทางคลินิกโดยดูจากค่า serum ferritin พบว่าผลของภาวะเหล็กเกินมีค่า ferritin สูงทำให้อัตราการรอดชีวิตน้อยลงในผู้ป่วย β-thalassemia major ที่อายุ 40 ปี ถ้าระดับ ferritin ที่ < 2,000, 2,000-4,000 และ > 4,000 ng/ml จะมีอัตรารอดชีวิต (estimated survival) ที่ 85.6, 68.2 และ 28.9% ตามลำดับ ดังรูปที่ 2 นอกจากนั้นเมื่อติดตามการรักษผู้ป่วยที่ได้รับยาขับเหล็ก ในผู้ป่วยกลุ่มที่มี serum ferritin > 2,500 ng/ml พบว่าอัตรารอดชีวิตที่ไม่มีปัญหาของโรคหัวใจ (cardiac disease-free survival) เป็น 100% และ 91% เมื่อติดตามผู้ป่วยที่น้อยกว่า 33% ของการวัดระดับ serum ferritin เกิน 2,500 ng/ml ที่ 10 และ 15 ปี ตามลำดับ ในทางตรงกันข้าม 33-67% ของการวัดระดับ serum ferritin ที่เกิน 2,500 ng/ml จะมีอัตราการรอดชีวิตที่ปราศจากโรคหัวใจที่ 10 และ 15 ปี เป็น 48% ขณะที่กลุ่มมากกว่า

67% ของการวัดระดับ serum ferritin ที่เกิน 2,500 ng/ml จะมีอัตราการรอดชีวิตที่ปราศจากโรคหัวใจเป็น 38 และ 15% ที่ 10 และ 15 ปีตามลำดับ (รูปที่ 3) โดยสรุปผู้ป่วยที่ได้ regular transfusion และ ยาขับเหล็กชนิดฉีด (deferoxamine) โดยคุมระดับ serum ferritin ให้น้อยกว่า 2,500 ng/ml เป็นปัจจัยสำคัญต่อพยากรณ์โรคที่ดี (excellent prognosis)

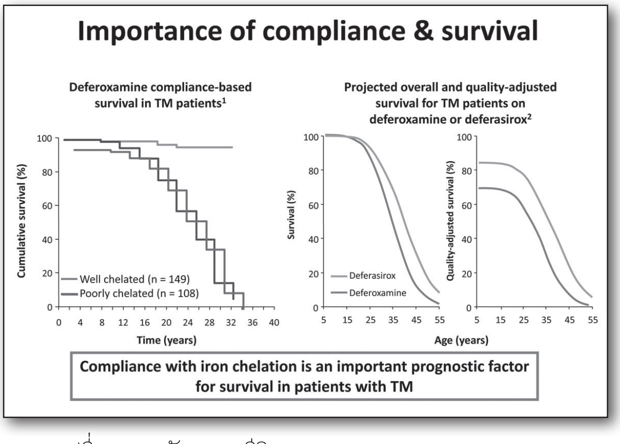


รูปที่ 2 ผลของภาวะเหล็กเกินมีค่า ferritin สูงทำให้อัตราการรอดชีวิตน้อยลง



รูปที่ 3 แสดงอัตรารอดชีวิตที่ไม่มีปัญหาของโรคหัวใจ

ความร่วมมือกับการให้ยา (compliance) ของผู้ป่วยที่ได้รับยาขับเหล็กชนิดฉีด (deferoxamine) เป็นปัจจัยที่สำคัญต่ออัตราการรอดชีวิตที่เพิ่มขึ้น ผู้ที่ร่วมมือกับการให้ยาขับเหล็ก (well chelated) จะมีอัตราการรอดชีวิตดีกว่ากลุ่มที่ไม่ค่อยร่วมมือ (poor chelated) นอกจากนั้นยังพบว่ากลุ่มที่ได้ยาขับเหล็กชนิดรับประทาน (deferasirox) จะมีอัตรารอดชีวิตและ Quality-adjusted survival สูงกว่ากลุ่มที่ได้ยาฉีด (deferoxamine) ดังรูปที่ 4



รูปที่ 4 แสดงอัตรารอดชีวิตและ Quality-adjusted survival

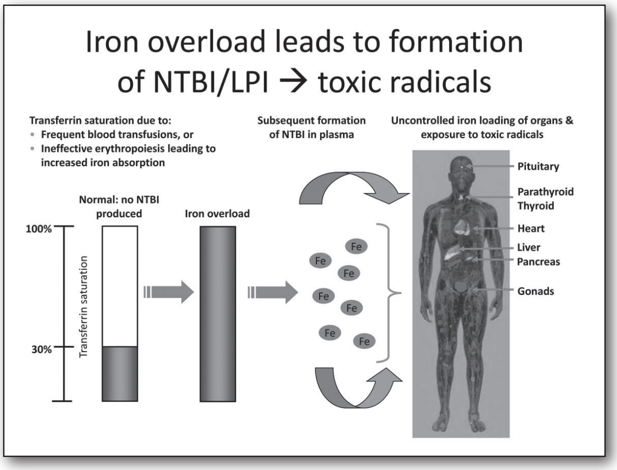
คุณภาพชีวิต

จากการสัมภาษณ์ผู้ป่วยที่ฉีดยาขับเหล็ก (deferoxamine) พบว่ามีผลกระทบ (impact) ด้านจิตใจและมีผลต่อคุณภาพชีวิตดังนี้

1. เจ็บบริเวณตำแหน่งที่ฉีดยา
2. รบกวนการนอน และเครื่องฉีดยา (ปั๊ม) มีเสียงดัง
3. ไม่สะดวกในการทำงาน
4. ขัดขวางกิจกรรมทางเพศ
5. ขัดขวางกิจกรรมด้านสังคม หรือการออกงานเวลากลางคืน
6. ขาดความเชื่อมั่นตนเองเนื่องจากไม่สามารถทำกิจกรรมเหมือนปกติ ต้องพบปั๊มฉีดยาและมีจ้ำบริเวณที่ฉีดยา
7. ความสัมพันธ์กับเพื่อนน้อยลง
8. มีผลกระทบต่อภาวะจิตใจ ได้แก่ เศร้า (depression) โกรธ (anger) ผิดหวัง-ท้อแท้ (frustration) และโศกเศร้า (sadness)
9. ผลกระทบของผู้ปกครองได้แก่ความรู้สึกผิด (guilt) เครียด/วิตกกังวล (stress/worry) และความสัมพันธ์กับผู้ป่วยลดลง

Non-transfusion-bound iron (NTBI)

ภาวะเหล็กเกินจากการได้รับเลือดหรือการดูดซึมธาตุเหล็กเพิ่มมากขึ้นทำให้เกิดมี non-transferrin-bound iron (NTBI) ซึ่งจะเป็น toxic radical ทำอันตรายต่ออวัยวะภายในร่างกาย ได้แก่ต่อมพิทูอิตารี ต่อมพาราธัยรอยด์ หัวใจ ตับ ตับอ่อน และอวัยวะสืบพันธ์ ดังรูปที่ 5 นอกจาก NTBI จะเพิ่มขึ้นใน plasma แล้ว labile pool iron (LPI) จะเพิ่มขึ้นในเซลล์ทำให้มี organelle damage รบกวน electrical และ mechanical process ของกล้ามเนื้อหัวใจ ผลของ end organ toxicities สามารถสรุปได้ดังตารางที่ 1



รูปที่ 5 แสดง toxic radical ทำอันตรายต่ออวัยวะภายในร่างกาย

ตารางที่ 1 แสดงอุบัติการณ์ของภาวะแทรกซ้อนจากเหล็กเกิน (End organ toxicities in thalassemia)

Complication	Prevalence (%)
1. Growth impairment	54.5
2. Pubertal delay	21.2
3. Lung dysfunction	33.3
4. Hypothyroidism (subclinical)	5.6
5. Osteoporosis	84.2
6. Impaired GTT	44.4, 22.2
7. Diabetes mellitus	1.9
8. Cardiac dysfunction	70

จุดมุ่งหมายของการรักษาภาวะเหล็กเกิน (therapeutic goal) ประกอบด้วย

1. ใช้ diagnostic parameters และ clinical indicators ในการกำหนดแนวทางการรักษา
2. ควบคุมระดับ NTBI/LPI
3. ใช้ยาขับเหล็กที่มีความสามารถขับเหล็กได้ตลอด 24 ช.ม.

ตารางที่ 2 แสดง diagnostic parameter และภาวะเหล็กในคนปกติและเหล็กเกินระดับต่างๆ

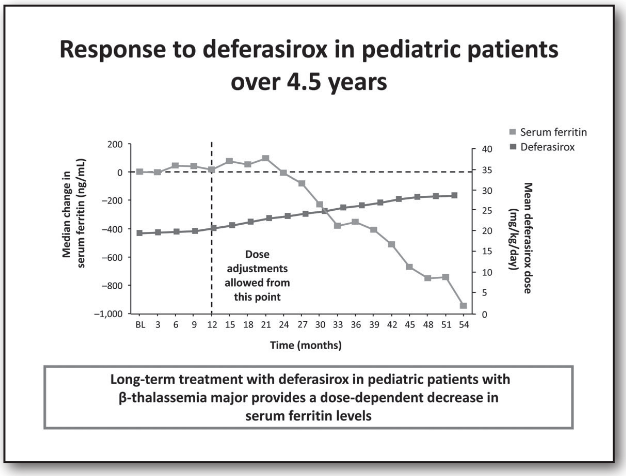
Parameter	Normal	Mild	Moderate	Severe
Liver iron concentration (mg Fe/g dw)	< 1–2	3–7	7–15	> 15
T2* (ms)	> 20	15–20	10–15	< 10
Serum Ferritin (ng/ml)	< 300	300–1,000	1,000–2,500	> 2,500
NTBI/LPI/LCI	To be kept constantly within normal limits			

ตารางที่ 3 แสดง clinical indicators for quality management

Indicators	Quality management
1. จำนวนร้อยละของเลือดชนิด leuco reduced packed red blood cell	1. Good blood transfusion service
2. จำนวนร้อยละของผู้ป่วยที่ ferritin > 1,000 ng/ml ที่ได้รับยาขับเหล็ก	2. Compliance of chelation therapy
3. จำนวนร้อยละของผู้ป่วย ที่ mean annual serum ferritin < 2,500 ng/ml	3. Quality of chelation therapy
4. Mortality rate	4. Mortality trend

ยาขับเหล็ก (iron chelation therapy)

ยาขับเหล็กในปัจจุบันมี 3 ชนิด ได้แก่ ยาฉีดเด็สเฟอร์รอลหรือ deferoxamine (DFO) ขนาด 20-40 mg/kg/day ยารับประทานดีเฟอร์ไรโพรน หรือ แอลวันหรือ deferiprone (DFP) ขนาด 75-100 mg/kg/day และยาดีเฟอร์ราซิร็อกหรือ deferasirox (DFX) ขนาด 20-30 mg/kg/day พบว่าการให้ร่วมกัน (combined iron chelation) ของ DFO และ DFP สามารถลดระดับ LPI ลงได้ นอกจากนั้นยังพบว่ายา DFX ขนาด 20 mg/kg รับประทานวันละครั้งสามารถลดระดับ LPI ลงได้อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ($p < 0.01$) และจากการศึกษาระยะยาว 4.5 ปี พบว่า DFX สามารถลดระดับ ferritin ลงได้ดังรูปที่ 6



รูปที่ 6 แสดงการศึกษาระยะยาว 4.5 ปี พบว่า DFX สามารถลดระดับ ferritin ลงได้

สรุป

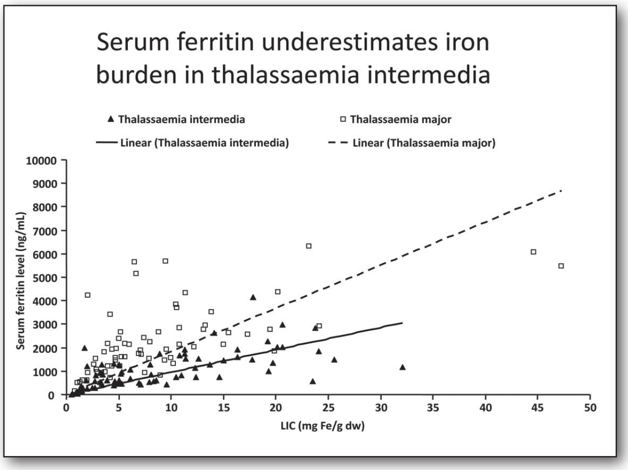
การควบคุมระดับ NTBI/LPI สามารถลดระดับ ferritin และภาวะแทรกซ้อนจากเหล็กเกินในระยะยาวได้โดยการให้ยาขับเหล็กและปรับขนาดของยาให้อยู่ระดับที่เหมาะสมนอกจากนั้นยังทำให้ผู้ป่วยมีอัตราการรอดชีวิตมากขึ้น และมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้น

Role of iron chelation therapy in thalassemia intermedia

วิทยากร: รศ. ดร. วิปร วิประกษิต

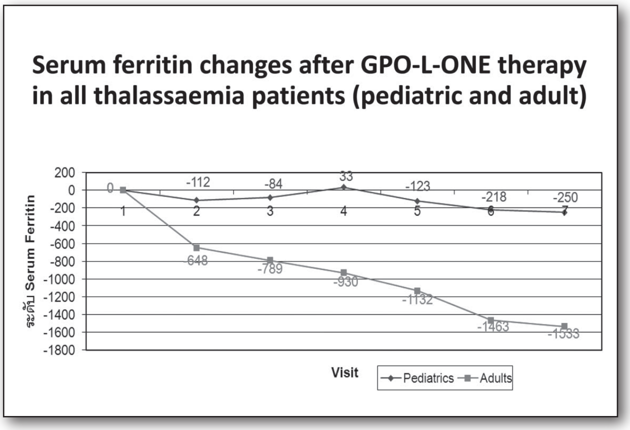
ธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดียหรือ Thalassemia intermedia (TI) หมายถึงกลุ่มโรคที่มีอาการอยู่ระหว่าง β-thalassemia major และ minor ซึ่งมีลักษณะดังนี้ มีความหลากหลายของพันธุกรรม (genetic interaction), การสร้างสายเบต้าโกลบินได้ไม่เต็มที่ (moderately impaired globin chain production), มีภาวะซีดระดับน้อยถึงปานกลาง (mild-moderated anemia) และ ได้รับเลือดไม่บ่อย (infrequent blood transfusion) โดยมีลักษณะทางพันธุกรรม (genotype) ได้แก่ β^0/β^+, β^+/β^+, β^0/ HPFH, β^+/ HPFH, $\beta^0/\delta\beta$-thal, $\beta^+/\delta\beta$-thal, $\beta^0/\alpha\alpha\alpha$ และ $\beta^+/\alpha\alpha\alpha$ เป็นต้น การประเมินภาวะเหล็กเกินใน TI พบว่าค่าเฉลี่ยของธาตุเหล็กที่ตับหรือ mean liver iron concentration (LIC) สัมพันธ์กับ serum ferritin โดยมีค่า serum ferritin ต่ำใน TI (รูปที่ 7) แต่ในกลุ่มที่ไม่ได้รับเลือด serum ferritin จะมีค่าการประเมินต่ำกว่าความจริง (underestimate)

หรือเป็นปัจจัยที่ใช้ในการพยากรณ์โรคที่ไม่ดี (poor predictor) ดังนั้นในปัจจุบันจึงแนะนำว่าการเริ่มให้ยาขับเหล็กในผู้ป่วย TI เมื่อ LIC ≥ 7 mg Fe/g dw



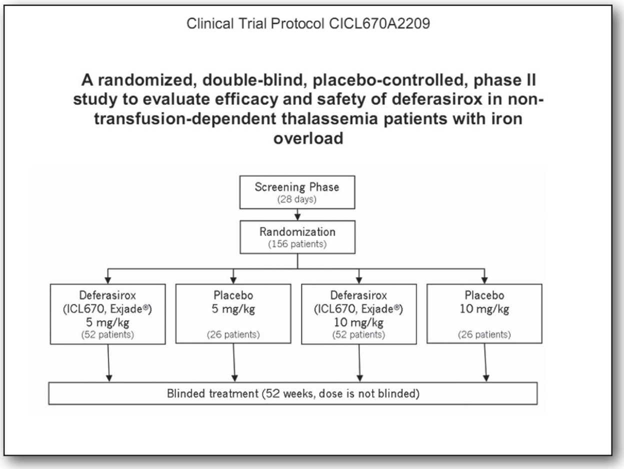
รูปที่ 7 แสดงความสัมพันธ์กับ serum ferritin กับ LIC

การศึกษาทางคลินิกของยาดีเฟอร์ริโพรนหรือแอลวัน (clinical trial of deferiprone) ในประเทศไทยซึ่งศึกษาในหลายสถาบัน "Multi-centre national trial for clinical efficacy and adverse effects of GPO-L-ONE" เพื่อศึกษาประสิทธิภาพและข้อแทรกซ้อนของยา พบว่า serum ferritin ลดลงในผู้ป่วยผู้ใหญ่มากกว่าผู้ป่วยเด็ก (รูปที่ 8) ผู้ป่วย 20 ใน 137 ราย (15%) ออกจากการวิจัยทั้งนี้เนื่องจากพบภาวะแทรกซ้อนการทำหน้าที่ของตับผิดปกติ (transaminitis) 55%, เม็ดเลือดขาวต่ำ (neutropenia) 25%, การติดเชื้อ (sepsis) 15% และ ภาวะซีดเฉียบพลัน (acute anemia) 10%

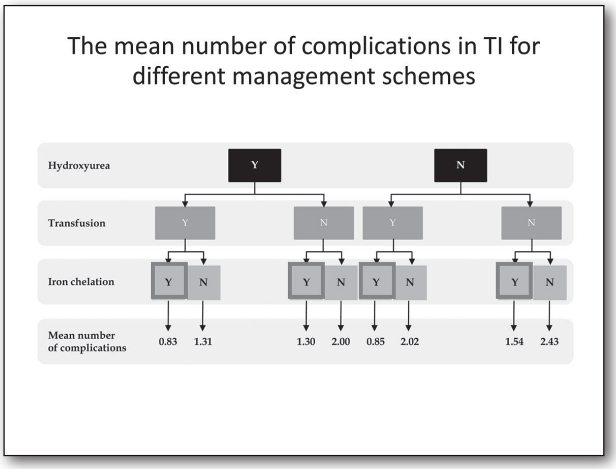


รูปที่ 8 แสดง GPO-L-ONE พบว่า serum ferritin ลดลง
ในผู้ป่วยผู้ใหญ่มากกว่าผู้ป่วยเด็ก

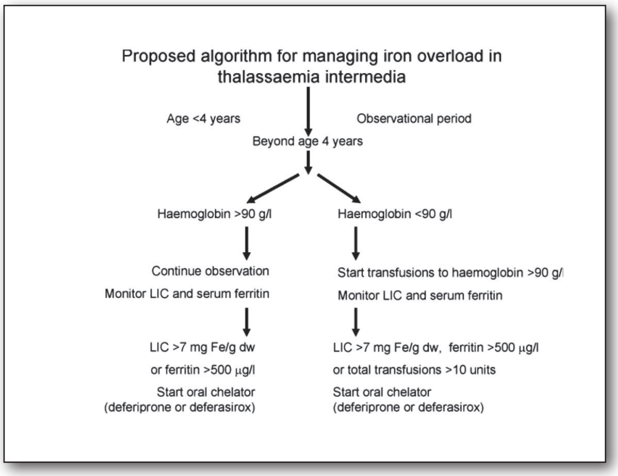
จากการศึกษาวิจัย (THALASSA-Study) เกี่ยวกับบทบาทของดีเฟอร์ราซิร็อกหรือ deferasirox (DFX) ในผู้ป่วยที่ไม่จำเป็นต้องได้เลือดเป็นประจำ (non-transfusion dependent) โดยแบ่งผู้ป่วยเป็น 4 กลุ่มที่ได้รับยา DFX 5mg/kg, 10 mg/kg และยาหลอก (placebo) 5 mg/kg, 10 mg/kg และติดตามไป 1 ปี (รูปที่ 9) พบว่ากลุ่มที่ได้ยา DFX จะมีภาวะแทรกซ้อนน้อยกว่ากลุ่ม placebo (รูปที่ 10) และได้เสนอขั้นตอนการรักษาภาวะเหล็กเกินในผู้ป่วย TI ดังรูปที่ 11



รูปที่ 9 แสดงการศึกษายา deferaxirox เทียบกับ ยาหลอก (placebo)



รูปที่ 10 แสดงกลุ่มที่ได้ยา DFX จะมีภาวะแทรกซ้อนน้อยกว่ากลุ่ม placebo



รูปที่ 11 แสดงขั้นตอนการรักษาภาวะเหล็กเกินในผู้ป่วย TI

สรุป

ยังไม่มีคู่มือการรักษา (standard guideline) ของการให้ยาขับเหล็กในผู้ป่วยธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดีย การให้ยาเด็สเฟอร์รอล (DFO) และดีเฟอร์ริโพรน (DFP) มีประสิทธิภาพในการลดเหล็กเกินได้ดี แต่ยาดีเฟอร์ราซิร็อก (DFX) ก็อาจจะมีผลที่ลดภาวะเหล็กเกินได้เช่นเดียวกัน และยังสามารถลดภาวะแทรกซ้อนจากยาได้มากกว่า DFO และ DFP

ฮีโมโกลบินอีกับการขาดธาตุเหล็ก

(Hemoglobin E and Iron Deficiency Anemia)

ฮีโมโกลบินอี หรือ Hemoglobin E (HbE) และภาวะซีดจากการขาดธาตุเหล็ก (iron deciency anemia) มีอุบัติการณ์สูงในประเทศไทย ผู้ที่เป็นฮีโมโกลบินอีและโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี (homozygous Hb E) จะพบร่วมกับภาวะซีดจากการขาดธาตุเหล็ก ดังนั้นการให้เหล็กเสริม (iron supplement) จะทำให้ภาวะซีดดีขึ้น ไม่มีผลต่อภาวะพาหะของธาลัสซีเมียหรือฮีโมโกลบินอี จากการศึกษาในผู้ที่เป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี พบผู้ป่วยขาดธาตุเหล็กร่วมด้วย 7 ใน 76 ราย และพบว่าผู้ป่วยตอบสนองต่อการให้ยาธาตุเหล็กเสริมเป็นเวลาติดต่อกันนาน 2 เดือน[1] ประชากรกลุ่มเสี่ยงต่อการขาดธาตุเหล็กประกอบด้วย 2 กลุ่มได้แก่

1. หญิงตั้งครรภ์

จากการศึกษาหญิงตั้งครรภ์ในโรงพยาบาลมหาราช จังหวัดเชียงใหม่จำนวน 648 รายพบภาวะซีด 128 รายหรือคิดเป็นร้อยละ 20.1 ถ้าแบ่งตามไตรมาศของการตั้งครรภ์ (trimester) จะพบภาวะซีดในไตรมาศที่ 1, 2 และ 3 ร้อยละ 17.3, 23.8 และ 50.0 ตามลำดับ ในจำนวนนี้ 56 ใน 102 ราย (54.9%) ที่ซีด พบว่าเป็นพาหะของธาลัสซีเมียและโรคธาลัสซีเมีย นอกจากนี้ 25 ใน 58 ราย (43.1%) สาเหตุของภาวะซีดจากการขาดธาตุเหล็กได้แก่โรคพยาธิ 8.7% จากโรคเรื้อรัง 2.7% และ 33.0% ไม่ทราบสาเหตุ[2]

2. เด็กนักเรียน

การศึกษาในเด็กนักเรียน 567 คนในภาคตะวันออกเฉียงเหนืออายุ 6-12.9 ปีพบภาวะซีด 32% และในเด็กนักเรียนที่มีภาวะซีด 22 คน (16%) พบว่ามีภาวะขาดเหล็กร่วมกับพาหะธาลัสซีเมียหรือฮีโมโกลบินอี[3]

กรณีศึกษาผู้ป่วยรายที่ 1

เด็กชายอายุ 7 เดือนไม่สบาย มีไข้ ซีด แพทย์ตรวจพบว่าซีด ผลเลือด Hct 26%, Hb 7.7 g/dL, MCV 46.8 fL, ตรวจระดับธาตุเหล็ก (ferritin) 3.4 ng/mL (ค่าปกติ 30-300 ng/mL) ได้รับการวินิจฉัยว่าซีดจากขาดธาตุเหล็กแพทย์ได้ให้การรักษาโดยให้ยาธาตุเหล็ก (ferrous sulphate drop) รับประทานในขนาด 6 mg/Kg/day

อายุ 11 เดือน มาติดตามการรักษาพบว่าอาการซีดดีขึ้น ตรวจเลือดพบ Hct 36%, Hb 12.2 g/dL, MCV 65.2 fL, ferritin 127.5 ng/mL ผู้ป่วยได้ยาธาตุเหล็กไปรับประทานต่อ แต่เนื่องจากพ่อเป็นพาหะของฮีโมโกลบินอี (Hb type EA, E = 28.7%, A = 78.3%) แต่มารดาปกติ (Hb type A_2 A, A2 = 3.1 %, A = 96.9 %) แพทย์จึงนัดมาตรวจเลือดเพื่อติดตามการรักษาและตรวจ Hb type เมื่อผู้ป่วยอายุมากกว่า 1 ปี

มื่อผู้ป่วยอายุ 1 ปี 3 เดือนมารดาได้พามาพบแพทย์เพื่อติดตามการรักษา ผลเลือดเป็นดังนี้

Hct 38%, Hb 13.0 g/dL, MCV 69.0 fL

Ferritin 251 ng/mL

Hb type EA, E = 27.2 %, A = 72.8 %

สรุปผู้ป่วยเป็นพาหะของฮีโมโกลบินอี และมีภาวะขาดเหล็กตั้งแต่อายุ 7 เดือน สาเหตุเนื่องจากรับประทานอาหารที่มีธาตุเหล็กไม่เพียงพอ ขณะนี้ปัญหาขาดธาตุเหล็กได้รับการรักษาโดยรับประทานยาธาตุเหล็กเป็นเวลา 4 เดือนอาการผู้ป่วยเป็นปกติ

กรณีศึกษาผู้ป่วยรายที่ 2

เด็กหญิงอายุ 14 ปี 6 เดือนเหนื่อยง่ายเวลาออกกำลังกาย มีประจำเดือนมากประมาณ 7-10 วันต่อเดือน ตรวจพบว่าซีด แพทย์ส่งตรวจเลือดเพื่อการวินิจฉัยมีผลดังนี้

Hct 23%, Hb 6.6 g/dL, MCV 59 fL,

Ferritin 6.5 ng/mL,

Hb type A_2 A, A2 = 1.2 %, A = 85.6 %

PCR for α-thalassemia 1 (SEA) negative

PCR for α-thalassemia 2 (3.7 kb deletion) positive

ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเป็นพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2 ร่วมกับมีภาวะซีดจากขาดธาตุเหล็กมีสาเหตุจากเสียเลือดทางประจำเดือน แพทย์ได้ให้ยาธาตุเหล็ก (FBC) 1 เม็ด 3 เวลา หลังอาหารเป็นเวลา 3 เดือนและนัดมาตรวจเลือดเพื่อติดตามการรักษามีผลดังนี้ Hct 37%, Hb 11.8 g/dL, MCV 81 fL,

ผู้ป่วยหายจากภาวะซีดเรียนหนังสือได้ตามปกติ

ปฏิสัมพันธ์กับยีนแอลฟ่าธาลัสซีเมีย

เนื่องจากอุบัติการณ์ของแอลฟ่าธาลัสซีเมียมีสูงเช่นเดียวกับพาหะของฮีโมโกลบินอี ดังนั้นจึงมีปฏิสัมพันธ์ของยีนฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย (interaction of Hb E and alpha-thalassemia) ที่สามารถพบได้และจะต้องระมัดระวังในการแปลผลการตรวจเลือดโดยจะขอยกตัวอย่างดังนี้

1. สามารถพาหะ 2 ชนิดในคนๆเดียวกัน (double heterozygote) เช่น พาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2 แต่จะไม่มีผลทางคลินิกแต่อาจมีการถ่ายทอดไปสู่ลูกได้

2. ทำให้เกิดเป็นโรคฮีโมโกลบินเอ็ชร่วมกับพาหะของฮีโมโกลบินอีซึ่งเมื่อตรวจ Hb type จะพบ Hb A E Barts เรียกโรคนี้ว่า Hb A E Barts disease จัดเป็นโรคในกลุ่มฮีโมโกลบินเอ็ช

3. เป็นโรคฮีโมโกลบินเอ็ชร่วมกับโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอีมีซึ่งเมื่อตรวจ Hb type เป็น Hb E F Barts บางครั้งจึงเรียกโรคนี้

ว่าเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิด อี เอ็ฟ บาร์ทส์ (E F Barts disease)

ปฏิสัมพันธ์ดังกล่าวสามารถแสดงได้ดังตารางที่ 1 ดังนั้นในบางครั้งการวินิจฉัยพาหะของฮีโมโกลบินอีและโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี ถ้าพบว่ามีพาวะซีดร่วมด้วยนอกจากนึกถึงภาวะขาดเหล็กแล้วอาจต้องตรวจแอลฟ่าธาลัสซีเมียด้วย[4] เพื่อให้คำแนะนำและคำนวณอัตราเสี่ยงต่อการมีลูกคนต่อไป

ตารางที่ 1 แสดงตัวอย่าง interaction of Hb E and alpha-thalassemia

ลักษณะยีน(Genotype)	พาหะร่วมกัน/โรค	อาการทางคลินิก, lab	Hb type
$\alpha\alpha/\alpha\alpha,\ \beta^A/\beta^E$	พาหะฮีโมโกลบินอี	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	AE (E = 25-35%)
$-\alpha/\alpha\alpha,\ \beta^A/\beta^E$	พาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	AE (E = 25-35%)
$--/\alpha\alpha,\ \beta^A/\beta^E$	พาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	AE (E = 20-22%)
$--/-\alpha,\ \beta^A/\beta^E$	พาหะฮีโมโกลบินอีและโรคฮีโมโกลบินเอ็ช	ซีด ม้ามโต, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	A E Barts (E = 13-16%)
$\alpha\alpha/\alpha\alpha,\ \beta^E/\beta^E$	โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	EE (E > 85%)
$-\alpha/\alpha\alpha,\ \beta^E/\beta^E$	โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	EE (E > 85%)
$--/\alpha\alpha,\ \beta^E/\beta^E$	โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1	ปกติ, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	EE (E > 85%)
$--/-\alpha,\ \beta^E/\beta^E$	โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอีและโรคฮีโมโกลบินเอ็ช	ซีด ม้ามโต, เม็ดเลือดแดงขนาดเล็ก	E F Barts (E=80%, Barts 13%)

การประเมินอัตราเสี่ยง

ตัวอย่างกรณีที่พ่อหรือแม่ฝ่ายใดฝ่ายหนึ่งเป็นพาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1 ($--/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$) และอีกฝ่ายเป็นพาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2 ($-\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$) มีความเป็นไปได้ 12 อย่างตามตารางที่ 2

ตารางที่ 2 แสดงคู่แต่งงานที่ พ่อหรือแม่ฝ่ายใดฝ่ายหนึ่งเป็นพาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1 และอีกฝ่ายเป็นพาหะฮีโมโกลบินอีและแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2

พ่อหรือแม่ เป็น α- thalassemia 1 trait และ Hb E trait

พ่อหรือแม่ เป็น α- thalassemia 2 trait และ Hb E trait

เซลล์สืบพันธ์	$\alpha\alpha, \beta^A$	$--, \beta^A$	$\alpha\alpha, \beta^E$	$--, \beta^E$
$\alpha\alpha, \beta^A$	$\alpha\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^A$ normal	$--/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^A$ α-thal 1 trait	$\alpha\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ Hb E trait	$--/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ α-thal 1 trait + Hb E trait
$-\alpha, \beta^A$	$-\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^A$ α-thal 2 trait	$--/-, \beta^A/\beta^A$ Hb H disease	$-\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ α-thal 2 trait + Hb E trait	$--/--, \beta^A/\beta^E$ Hb H disease + Hb E trait
$\alpha\alpha, \beta^E$	$\alpha\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ Hb E trait	$--/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ α-thal 1 trait + Hb E trait	$\alpha\alpha/\alpha\alpha, \beta^E/\beta^E$ Homozygous Hb E	$--/\alpha\alpha, \beta^E/\beta^E$ α-thal 1 trait + Homozygous Hb E
$-\alpha, \beta^E$	$-\alpha/\alpha\alpha, \beta^A/\beta^E$ α-thal 2 trait + Hb E trait	$--/-, \beta^A/\beta^E$ Hb H disease + Hb E trait	$-\alpha/\alpha\alpha, \beta^E/\beta^E$ α-thal 2 trait + Homozygous Hb E	$--/-, \beta^E/\beta^E$ Hb H disease + Homozygous Hb E

อัตราเสี่ยงของตาราง 2 มีดังนี้

ปกติ (normal) = 1/16

α-thal 2 trait = 1/16

α-thal 1 trait = 1/16

Hb H disease = 1/16

Hb E trait = 2/16

Homozygous Hb E = 1/16

α-thal 2 trait + Hb E trait = 2/16

α-thal 1 trait + Hb E trait = 2/16

Hb H disease + Hb E trait = 2/16

α-thal 2 trait + Homozygous Hb E = 1/16

α-thal 1 trait + Homozygous Hb E = 1/16

Hb H disease + Homozygous Hb E = 1/16

สรุป

ภาวะขาดเหล็กสามารถพบร่วมกับพาหะของธาลัสซีเมียและฮีโมโกลบินอี นอกจากนั้นอาจพบการมีปฏิสัมพันธ์ (gene interaction) กับแอลฟ่าธาลัสซีเมียด้วย ดังนั้นการตรวจ Hb type เพียงอย่างเดียวอาจไม่เพียงพอในการวินิจฉัย อาจต้องตรวจหาพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย (PCR for α-thalassemia) ด้วย เพื่อการวางแผนการรักษาและให้คำแนะนำทางพันธุศาสตร์ต่อไป

เอกสารอ้างอิง

1. Tachavanich K, Viprakasit V, Chinchang W, Glomglao W, Pung-Amritt P, Tanphaichitr VS. Clinical and hematological phenotype of homozygous hemoglobin E: revisit of a benign condition with hidden reproductive risk. Southeast Asian J Trop Med Public Health. 2009 Mar; 40(2):306-16.

2. Sukrat B, Sirichotiyakul S. The prevalence and causes of anemia during pregnancy in Maharaj Nakorn Chiang Mai Hospital. J Med Assoc Thai. 2006 Oct; 89 Suppl 4:S142-6.

3. Thurlow RA, Winichagoon P, Green T, Was-antwisut E, Pongcharoen T, Bailey KB, et al. Only a small proportion of anemia in northeast Thai schoolchildren is associated with iron deciency. Am J Clin Nutr. 2005 Aug; 82(2):380-7.

4. Viprakasit V, Tanphaichitr VS. Unusual phenotype of hemoglobin EE with hemoglobin H disease: a pitfall in clinical diagnosis and genetic counseling. J Pediatr. 2004 Mar;144(3):391-3.

คลินิกธาลัสซีเมีย ผลกระทบของการให้เลือด

รศ.นพ.กิตติ ต่อจรัส

การให้เลือด ทุก 3-5 สัปดาห์ มีผลดี คือ อายุยืนยาวขึ้นและลดการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูก ข้อเสียคือ มีภาวะเหล็กเกิน ติดเชื้อจากการให้เลือดและมีการสร้างภูมิต้านทานต่อเม็ดเลือดแดงของผู้ป่วย

ผลของภาวะเหล็กเกินทำให้เกิดโรคเบาหวาน ภาวะพร่องธัยรอยด์ฮอร์โมน การสร้างฮอร์โมนเพศลดลง ตับแข็ง และภาวะแทรกซ้อนทางหัวใจ ได้แก่ หัวใจเต้นผิดจังหวะ และหัวใจทำงานล้มเหลว

การศึกษาของในผู้ป่วยธาลัสซีเมียเมเจอร์ 44 ราย โดยแยกผู้ป่วยเป็น 2 กลุ่มอายุ ได้แก่ อายุน้อยกว่า 30 ปีและมากกว่า 30 ปี ที่ได้รับเลือดและยาขับเหล็ก พบ ภาวะแทรกซ้อนทางหัวใจ การติดเชื้อไวรัสตับอักเสบ ซี และการเกิดภูมิต้านทานต่อเม็ดเลือดแดง ร้อยละ 43, 40 และ 25 ตามลำดับ

คุณภาพชีวิต

การศึกษาคุภาพชีวิตในผู้ป่วยที่จำเป็นต้องมารับเลือดอย่างสม่ำเสมอทุก 3-4 สัปดาห์โดยใช้แบบสอบถามคุณภาพชีวิต (Ped QL 4.0) ในผู้ป่วยธาลัสซีเมียและเด็กปกติพบว่าคุณภาพชีวิตโดยรวมของผู้ป่วยธาลัสซีเมียต่ำกว่าเด็กปกติ โดยมีค่าคะแนนรวมเป็น 68.91 ± 12.12 และ 79.79 ± 11.60 % ตามลำดับ และการศึกษาในผู้ป่วยกลุ่มที่ให้เลือดและยาขับเหล็กชนิดฉีดเด็สเฟอร์รอล พบว่าคุณภาพชีวิต QALYs (quality-adjusted life years) จะสูงกว่าในผู้ป่วยที่ได้ยาขับเหล็กในขนาดที่เพียงพอ (optimal doses) เมื่อเทียบกับผู้ที่ได้ยาขนาดไม่เพียงพอ (subop-timal doses) โดยมีค่า QALYs เท่ากับ 9.04 ± 2.46 และ 5.12 ± 2.51 ตามลำดับ

การใช้ชีวิตในสังคม

การศึกษาผู้ป่วยธาลัสซีเมียเมเจอร์ 44 ราย อายุตั้งแต่ 20-54 ปี อายุเฉลี่ย 31 ปี เป็นเพศชาย 20 ราย หญิง 24 ราย 7 ใน 20 ราย (35%) ของผู้ชายสามารถมีบุตรได้ และ 8 ใน 24 ราย ของผู้หญิง (33%) สามารถตั้งครรภ์ได้ในจำนวนนี้ 3 คน ใช้บริการช่วยการตั้งครรภ์ เนื่องจากภาวะผู้ป่วย 38 คน (86%) มีงานทำ ในจำนวนนี้ 24 คน (55%) ทำงานเต็มเวลา 8 ราย (18%) ทำงานบางเวลา (part-time) 4 ราย (9%) ทำงานดูแลเด็กและ 1 ราย (2%) เป็นนักศึกษาตามมหาวิทยาลัย

โครงสร้างกระดูกใบหน้า

การศึกษาในผู้ป่วย 92 รายอายุ 6-13 ปี พบว่าในกลุ่มที่ให้ high transfusion ที่มีระดับ pre-transfusion Hb 8.76 ± 0.9 g/dL สามารถป้องกันโครงสร้างกระดูกใบหน้าไม่ให้เปลี่ยนไปเมื่อเทียบกับกลุ่มผู้ป่วยที่ได้รับ low และ occasional transfusion ที่มีระดับ pre-transfusion Hb 6.08 ± 0.99 และ 5.19 ± 0.67 g/dL ตามลำดับ

ค่าใช้จ่ายของการรักษา

ค่าใช้จ่ายในการรักษาผู้ป่วยาลัสซีเมียที่ได้รับเลือดและยาขับเหล็กชนิดฉีดเด็สเฟอร์รัลโดยเฉลี่ยเท่ากับ 38,000 บาทต่อปี ในจำนวนนี้ 59% เป็น direct medical cost, 17% เป็น direct non-medical cost และ 24% เป็น indirect cost เมื่อแยกเฉพาะค่าใช้จ่ายของการให้เลือดและยาขับเหล็กในกลุ่มที่รุนแรงและไม่รุนแรงพบว่าค่าใช้จ่ายเท่ากับ 16,000 และ 9,000 บาทต่อปีตามลำดับ

เนื่องจากการรักษาที่หายขาดคือการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดโดยเฉพาะผู้ป่วยที่อายุน้อยกว่า 17 ปี ที่มีผู้บริจาคเซลล์ต้นกำเนิดที่เป็นพี่น้องกันและมี Pesaro risk class I และ II พบว่ามีอัตราการรอดชีวิตที่ร้อยละ 87 และ 84 ตามลำดับค่าใช้จ่ายโดยเฉลี่ยใน

การรักษาเท่ากับ 883,000 บาทต่อปี ในจำนวนนี้ 62% เป็น direct medical cost, 29% เป็น direct non-medical cost และ 9% เป็น indirect cost แต่ผู้ป่วยจะมีคุณภาพชีวิตมากขึ้น (QALYs gained) เมื่อได้รับการรักษาโดยการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิด อย่างไรก็ดีนอกจากค่าใช้จ่ายที่สูงแล้วข้อจำกัดอีกอย่างหนึ่งคือมีโอกาสน้อยที่จะหาผู้ให้เซลล์ต้นกำเนิดที่มี HLA ตรงกันกับผู้ป่วย ดังนั้นส่วนใหญ่ผู้ป่วยยังต้องได้รับการรักษาการโดยการให้เลือด

อัตรารอดชีวิต

การศึกษาอัตรารอดชีวิตในผู้ป่วยธาลัสซีเมียผู้ใหญ่ที่ได้ยาขับเหล็กชนิดฉีดเด็สเฟอร์รอลที่ได้ขนาดยามากกว่า 4 กรัม/สัปดาห์ พบว่าผู้ป่วยจะมีชีวิตรอดมากกว่าพวกที่ได้ขนาดยาน้อยกว่า 4 กรัม/สัปดาห์ เนื่องปัจจุบันมีพัฒนาการของการรักษาที่ดีขึ้นโดยเฉพาะมีการใช้ยาขับเหล็กชนิดรับประทานทำให้อัตรารอดชีวิตของผู้ป่วยเพิ่มขึ้นจาก 11 ปี เป็น 25 ปี

สาเหตุการเสียชีวิตของผู้ป่วยอันดับ 1 คือโรคหัวใจเนื่องจากภาวะเหล็กเกินซึ่งพยาธิสภาพที่พบได้แก่ ภาวะกล้ามเนื้อหัวใจโต หัวใจข้างซ้ายทำงานล้มเหลวและความดันส้นเลือดแดงที่ปอดสูง

โรคตับเป็นสาเหตุการเสียชีวิตลำดับที่ 2 เนื่องจากภาวะเหล็กและตับอักเสบ

การศึกษาพบว่าผู้ป่วยที่เป็น thalassemia major ที่รักษาด้วยการให้เลือดและยาขับเหล็กชนิดฉีดเด็สเฟอร์รอลมีอัตราการรอดชีวิตที่อายุ 35 ปี เป็นร้อยละ 68

สรุป

ธาลัสซีเมียเมเจอร์ที่เป็นชนิดรุนแรงต้องพึ่งการให้เลือดควรพิจารณาให้เลือดในรูปแบบ high transfusion สำหรับธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดียที่มีระดับเฉลี่ยของ Hb 7-10 g/dL จะพิจารณาให้เลือดเมื่อพบร่วมกับอาการทางคลินิกอย่างใดอย่างหนึ่งดังนี้ได้แก่ มีรูปกระดูกโรงหน้าเปลี่ยนหรือการเจริญเติบโตช้า หรือมีกระดูกหักหรือมีการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูก

เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 9

อิมมูโนโกลบูลิน กับ ภูมิต้านทาน

นพ. จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา, รศ. นพ. ธันยชัย สุระ

คราวที่แล้วเราพูดกันถึงเรื่องของโปรตีนในน้ำเลือดกลุ่มที่เรียกว่าอิมมูโนโกลบูลินค้างไว้ถึงตรงที่ว่ามันเป็นสารที่ทำหน้าที่เป็นภูมิต้านทานในเลือด คราวนี้มาดูกันต่อว่ามันมาจากไหน ทำงานอย่างไรและมีบทบาทอย่างไรกับชาวชมรมธาลัสซีเมียกันบ้างนะครับ

อิมมูโนโกลบูลินที่ทำหน้าที่เป็นสารภูมิต้านทาน (แอนติบอดี) ของร่างกายนี้ถูกสร้างมาจากเม็ดเลือดขาวชนิดที่เรียกว่า "บี-ลิมโฟซัยท์" (ถ้ายังจำได้เมื่อหลายตอนที่แล้วเราเคยพูดกันถึงว่าเม็ดเลือดขาวมีหลายชนิดและทำหน้าที่ต่างๆ กันไป) กระบวนการในการสร้างอิมมูโนโกลบูลินขึ้นมานี้ก็มีความพิเศษ เพราะ บี-ลิมโฟซัยท์ แต่ละตัวจะสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่มีรูปแบบเฉพาะของตัวเอง

ที่บอกว่าสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่มีรูปแบบเฉพาะของตัวเองนี้หมายความว่าถ้าเราสุ่มหยิบลิมโฟซัยท์มาจำนวนหนึ่ง โอกาสที่เราจะเจอลิมโฟซัยท์ ที่สร้างอิมมูโนโกลบูลินที่หน้าตาเหมือนกันจะมีน้อยมาก แต่เนื่องจากในร่างกายมี บี-ลิมโฟซัยท์อยู่เป็นจำนวนมาก ในความเป็นจริงเราจึงพบว่าอิมมูโนโกลบูลินแต่ละแบบที่พบจะถูกสร้างขึ้นได้จากลิมโฟซัยท์หลายตัว ซึ่งเราเรียกลิมโฟซัยท์ที่สร้างอิมมูโนโกลบูลินที่เหมือนกันนี้ว่าเป็น " **โคลน** " เดียวกัน

สาเหตุที่เราเรียกลิมโฟซัยท์ที่สร้างอิมมูโนโกลบูลินที่หน้าตาเหมือนกันว่าเป็นโคลนเดียวกันก็เพราะว่าลิมโฟซัยท์แต่ละโคลนจะมีลักษณะทางพันธุกรรมที่เหมือนกันทุกอย่าง (ไงล่ะ) ถึงตรงนี้ก็อาจจะมีคนสงสัยว่า อ้าว แล้วแต่ละเซลล์ในร่างกายของเรามันไม่ได้มีลักษณะทางพันธุกรรมที่เหมือนกันทุกอย่างอยู่แล้วหรอกหรือ คำตอบก็คือส่วนใหญ่เป็นอย่างนั้นแต่เซลล์พวกลิมโฟซัยท์เป็นข้อยกเว้นครับ

สาเหตุที่ต้องเป็นข้อยกเว้นก็เพราะโดยปกติแล้วการสร้างสารพวกโปรตีนในร่างกาย (ซึ่งก็รวมทั้งอิมมูโนโกลบูลินด้วย) จะสามารถสร้างได้เพียง 1 แบบต่อยีนที่ควบคุมการสร้าง 1 ยีนเท่านั้น และอิมมูโนโกลบูลินที่สร้างขึ้นมาแต่ละแบบก็จะสามารถจับกับสารแปลกปลอมได้เพียงไม่กี่แบบ ถ้าเราต้องการให้สามารถจะจับสารแปลกปลอมได้หลายรูปแบบ (เพราะในชีวิตเราต้องเจอกับเชื้อโรคสารพัด) ก็จำเป็นจะต้องมีอิมมูโนโกลบูลินหลายๆ แบบตามไปด้วย ซึ่งการที่จะทำอย่างนั้นได้ก็อาจจะใช้วิธีการเพิ่มจำนวนยีนที่ควบคุมการสร้างอิมมูโนโกลบูลินให้มีหลายๆ แบบ แต่วิธีนี้จะไม่มีประสิทธิภาพเพราะจะต้องการยีนที่ควบคุมการสร้างอิมมูโนโกลบูลินหลายแบบมากๆ (พอจะทราบกันไหมครับว่าคนเรามียีนเพียงประมาณ 30,000 ยีนเท่านั้น ต่อให้ใช้ทั้งหมดนี้มาผลิตอิมมูโนโกลบูลิน ก็จะสามารถจับกับสิ่งแปลกปลอมได้แค่นิดหน่อยเท่านั้นเอง) หรือถ้าไม่เช่นนั้นเราก็อาจจะใช้วิธียอมให้มีการกลายพันธุ์ของยีนที่ควบคุมการสร้างอิมมูโนโกลบูลินในลิมโฟซัยท์แต่ละตัว

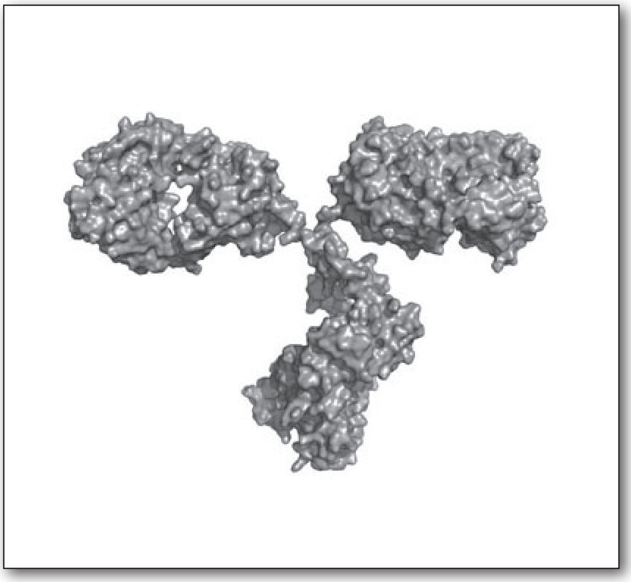
โดยปกติแล้วการกลายพันธุ์มักเป็นสิ่งไม่พึงประสงค์ในสิ่งมีชีวิตชั้นสูง (**"ชั้นสูง"** ในที่นี้หมายถึงว่ามีหลายเซลล์ คือไม่ใช่พวกแบคทีเรียหรือไวรัสนั่นเองครับ ส่วนชาติตระกูลหรือฐานะการเงินไม่ใช่ประเด็นที่เราจะต้องนำมาวินิจฉัย) เนื่องจากผลที่ตามมามักทำให้สร้างโปรตีนที่ผิดปกติไป ซึ่งอาจทำให้เซลล์นั้นตายไปหรือกลายเป็นมะเร็งได้ (มีบางกรณีเหมือนกันที่การกลายพันธุ์กลับทำให้ได้โปรตีนที่ทำงานได้ดีขึ้น แต่โอกาสที่จะโชคดีแบบนี้จะน้อยกว่าโอกาสที่การกลายพันธุ์นั้นจะทำให้เกิดภัยพิบัติมาก) แต่ในกรณีของลิมโฟซัยท์มันกลับมีประโยชน์ในการทำให้เกิดความหลากหลายของลักษณะทางพันธุกรรมในการสร้างอิมมูโนโกลบูลิน ทำให้สามารถสร้างอิมมูโนโกลบูลินได้หลายรูปแบบมากจากยีนเพียงไม่กี่ยีน

การกลายพันธุ์ของยีนที่ควบคุมการสร้างอิมมูโนโกลบูลินนี้ความจริงเรียกว่าเป็นการดัดแปลงพันธุกรรมอาจจะเหมาะกว่า เนื่องจากมีกระบวนการในเซลล์ลิมโฟซัยท์ที่ยังโตไม่เต็มที่ที่จะทำให้เกิดการตัดต่อยีนกลุ่มนี้จนได้ยีนสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่มีลักษณะเฉพาะตัวก่อนที่มันจะโตเต็มที่เสมอ

การตัดต่อพันธุกรรมในลักษณะนี้ แม้จะมีข้อดีที่ทำให้สามารถสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่มีรูปแบบที่แตกต่างกันได้หลายล้านแบบจากยีนขนาดเพียงสั้นๆ แต่ก็อาจทำให้เกิดปัญหาที่สำคัญได้สองอย่าง คือ อาจจะทำให้ได้อิมมูโนโกลบูลินที่มีความผิดปกติจนไม่สามารถทำงานได้ หรืออาจได้อิมมูโนโกลบูลินที่มีความจำเพาะกับเซลล์ของร่างกายเองก็ได้ ซึ่งร่างกายของเราก็มีวิธีการจัดการกับปัญหาทั้งสองอย่างนี้ด้วยการกำจัดตัวอ่อนของ บี-ลิมโฟซัยท์ ที่แสดงลักษณะอย่างใดอย่างหนึ่งในสองอย่างนี้ออกไปก่อนที่มันจะกลายเป็นตัวเต็มวัย ในสภาวะที่ระบบภูมิคุ้มกันทำงานเป็นปกติ บี-ลิมโฟซัยท์ ของเราทุกตัวจึงสามารถสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่สามารถใช้งานได้จริง และจะไม่มีตัวไหนที่หันมาทำร้ายเซลล์ของตัวเราเอง

ถ้าดูหน้าตาของอิมมูโนโกลบูลิน จะเห็นว่ามันมีหน้าตาเป็นรูปสามแฉกคล้ายๆ ตัวอักษร **"วาย"** ในภาษาอังกฤษ ปลายสองข้างทางด้านบนของมัน (หน้าตาคล้ายๆ แขน) เป็นส่วนที่จะใช้จับกับสิ่งแปลกปลอมต่างๆ ซึ่งส่วนนี้คือส่วนที่จะมีความแตกต่างออกไปสำหรับอิมมูโนโกลบูลินที่สร้างมาจากลิมโฟซัยท์แต่ละตัว ส่วนปลายอีกด้านเป็นฝั่งที่จะมีรูปแบบที่เหมือนกันหมดในทุกเซลล์ ซึ่งจะเป็นส่วนที่ใช้กระตุ้นการทำงานของเซลล์หรือจับกับโมเลกุลอื่นๆ ในระบบภูมิคุ้มกันของร่างกาย

อิมมูโนโกลบูลินบางส่วนจะอยู่บนผิวของ บี-ลิมโฟซัยท์ ซึ่งพวกนี้จะมีปลายยื่นออกมาจากส่วนขาของมัน ทำหน้าที่กระตุ้นการทำงานของ บี-ลิมโฟซัยท์ ตัวนั้นๆ ซึ่งมันจะกระตุ้นก็ต่อเมื่อมันได้จับกับสิ่งแปลกปลอมที่จำเพาะกับตัวมันเท่านั้น (ซึ่งก็คือสิ่งแปลกปลอมที่จะจำเพาะกับอิมมูโนโกลบูลินที่ถูกสร้างโดยยีนของลิมโฟซัยท์ตัวนั้นๆ ด้วย) ความจริงแล้วในการ



ภาพที่ 1 แบบจำลองพื้นผิวของอิมมูโนโกลบูลิน "แขน" สองข้างทางด้านบนคือส่วนที่ใช้จับกับแอนติเจนต่างๆ ส่วนปลายทางด้านล่างเป็นส่วนที่จะไปกระตุ้นการทำงานของเซลล์เม็ดเลือดขาวที่มา: PDB: 1IGT สร้างแบบจำลองพื้นผิวโมเลกุลด้วยโปรแกรม PyMol 1.3

กระตุ้น บี-ลิมโฟซัยท์ นอกจากจะต้องอาศัยสิ่งแปลกปลอมที่จำเพาะกับมันแล้วยังต้องอาศัยเซลล์ในกลุ่มที-ลิมโฟซัยท์ซึ่งมีความจำเพาะกับสารแบบเดียวกันมาช่วยอีกด้วย แต่เรื่องนี้มีรายละเอียดค่อนข้างมาก จะขอข้ามไปก่อนนะครับ

บี-ลิมโฟซัยท์ที่ถูกกระตุ้นแล้ว จะแบ่งตัวเพิ่มจำนวนและกลายสภาพไปเป็นเซลล์เม็ดเลือดขาวอีกชนิดหนึ่งที่เรียกว่า "พลาสมาเซลล์" ซึ่งทำหน้าที่สร้างสารพวกอิมมูโนโกลบูลินอีกแบบหนึ่งที่ไม่มีปลายสำหรับกระตุ้น บี-ลิมโฟซัยท์ ยื่นออกมาจากส่วนขา ซึ่งเราเรียกว่า "แอนติบอดี" ซึ่งในที่สุดแอนติบอดีนี้ก็จะถูกปล่อยออกสู่กระแสเลือด ในขณะเดียวกัน บี-ลิมโฟซัยท์ ที่ถูกกระตุ้นบางส่วนจะไม่กลายไปเป็นพลาสมาเซลล์ แต่จะกลายไปเป็นเซลล์อีกชนิดหนึ่งที่เรียกว่า "เมมโมรีเซลล์" (memory cell = เซลล์ความจำ) ซึ่งมันจะมีอายุยืนยาวมาก และจะถูกกระตุ้นได้เมื่อได้รับสิ่งแปลกปลอมชนิดเดียวกันนี้ในคราวต่อไป

ถึงตอนนี้ขออนุญาตทบทวนความจำนิดหน่อยนะครับ เนื่องจากว่าจะมีเฉพาะ บี-ลิมโฟซัยท์ ที่มีรหัสพันธุกรรมสำหรับสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่สามารถจับกับสารแปลกปลอมชนิดนั้นๆ ได้ที่จะถูกกระตุ้นเมื่อมีสารแปลกปลอมอย่างใดอย่างหนึ่งอยู่ในร่างกาย แอนติบอดีที่ถูกสร้างขึ้นมาจึงมีความจำเพาะกับสารแปลกปลอมตัวนั้นๆ ตามไปด้วย การทำงานในลักษณะนี้จึงทำให้ร่างกายสามารถสร้างแอนติบอดีที่มีความเฉพาะเจาะจงต่อสิ่งแปลกปลอมที่เข้ามาสู่ร่างกายในช่วงเวลานั้นๆ ได้

แอนติบอดีที่ถูกปล่อยเข้าสู่กระแสเลือดนี้จะไปจับอยู่รอบๆสิ่งแปลกปลอม และสามารถทำให้เกิดผลได้หลายอย่าง เช่น ไปปิดล้อมไม่ให้สิ่งแปลกปลอมนั้นไปจับกับที่อื่นๆ ในร่างกายได้ (คือทำให้มันทำงานไม่ได้) หรือไปกระตุ้นระบบภูมิต้านทานแบบดั้งเดิมของร่างกาย ("ระบบภูมิต้านทานแบบดั้งเดิม" เป็นระบบภูมิต้านทานที่พบได้ในสิ่งมีชีวิตชั้นสูงส่วนใหญ่ มีข้อดีคือมันสามารถทำงานได้รวดเร็วมากแต่ไม่มีความเฉพาะเจาะจง ซึ่งต่างจากระบบภูมิต้านทานที่เฉพาะเจาะจงซึ่งเราเพิ่งพูดถึงกันไปที่จะพบได้เฉพาะในสัตว์มีกระดูกสันหลังเท่านั้น) หรือกระตุ้นให้เซลล์เม็ดเลือดขาวพวกแมโครฟาจมากินสิ่งแปลกปลอมนั้น

ภายหลังจากสิ่งแปลกปลอมนั้นๆ ถูกกำจัดหมดไปแล้ว พลาสมาเซลล์จะยังคงมีชีวิตอยู่ต่อไปได้อีกระยะหนึ่ง ทำให้ภายหลังจากการติดเชื้อใหม่ๆ ร่างกายจะมีแอนติบอดีต่อเชื้อนั้นอยู่ในระดับที่สูง ซึ่งจะช่วยให้กำจัดเชื้อในครั้งต่อไปได้เร็วยิ่งขึ้น

แอนติบอดีกับโรคธาลัสซีเมีย

ในที่สุดก็มาถึงตอนที่เกี่ยวกับเราเสียที แอนติบอดีที่ร่างกายสร้างขึ้นนี้มีความสำคัญต่อผู้ที่เป็นโรคธาลัสซีเมียหลายแบบ เช่น เวลาที่ได้รับเลือด หรือเวลาที่ได้รับการปลูกถ่ายไขกระดูก แต่เนื่องจากเรื่องการปลูกถ่ายไขกระดูกจะมีเซลล์และโมเลกุลชนิดอื่นเข้ามาเกี่ยวข้องด้วย ในตอนนี้จึงจะขออนุญาตเล่าเฉพาะเรื่องแอนติบอดีกับการรับเลือดก่อนนะครับ

ตามปกติแล้วบนผิวของเม็ดเลือดแดงของคนเรา จะมีสารอยู่กลุ่มหนึ่งที่มีความแตกต่างกันออกไปในแต่ละคน ซึ่งเราได้รับถ่ายทอดมาทางพันธุกรรมจากพ่อและแม่ อย่างไรก็ตามความหลากหลายของรูปแบบของสารพวกนี้มีไม่มากนักในประชากรมนุษย์ เราจึงสามารถจัดเป็นกลุ่มๆ ได้ เรียกว่าเป็นหมู่เลือด โดยคนที่มีหมู่เลือดเดียวกันก็จะมีสารที่มีหน้าตาเหมือนกันอยู่บนผิวเซลล์

เนื่องจากว่าสารบนผิวเซลล์เม็ดเลือดแดงที่เป็นตัวบอกหมู่เลือดของคนที่มีเลือดหมู่เดียวกันจะมีหน้าตาเหมือนกัน เมื่อรับเลือดหมู่เดียวกันเข้าสู่ร่างกายจึงไม่มีแอนติบอดีที่จะมาจับกับสารบนผิวเซลล์พวกนี้ได้ (ถ้ายังจำได้ ตัวอ่อนของ บี-ลิมโฟซัยท์ตัวไหนที่มีพฤติกรรมจะสร้างอิมมูโนโกลบูลินที่จับกับผิวเซลล์ของตัวเองได้จะถูกจัดการไปตั้งแต่ก่อนจะโตเต็มที่ ไม่มีเหลือรอดมาทำลายเม็ดเลือดแดงหมู่เดียวกันได้)

ในทำนองกลับกัน สารบนผิวเซลล์ของคนที่มีเลือดคนละหมู่กันจะเป็นคนละตัวกัน เมื่อมีเลือดที่ต่างหมู่ออกไปเข้าสู่ร่างกายก็จะมีโอกาสสูงมากที่จะไปจับกันได้พอดีกับแอนติบอดีที่ร่างกายมีอยู่ (เอาเป็นว่าโดนแหงก็ได้ครับ) ทำให้เม็ดเลือดแดงแปลกปลอมเหล่านี้ถูกทำลายไป เมื่อมีการทำลายเม็ดเลือดแดง ก็จะมีการปล่อยสารต่างๆ ที่ทำให้เกิดปฏิกิริยาการอักเสบออกมา ทำให้เกิดอาการต่างๆ เช่น มีไข้ หนาวสั่น คลื่นไส้ อาเจียน ปวด หายใจลำบาก หัวใจเต้นเร็ว ความดันโลหิตตกเป็นต้น

นอกจากสารบนผิวเซลล์ของเม็ดเลือดแดงแล้ว บนเม็ดเลือดขาวและเกล็ดเลือดก็มีสารที่มีลักษณะเฉพาะในแต่ละคนเช่นกัน และสารเหล่านี้จะเป็นคนละชุดกันกับหมู่เลือด เวลาที่ได้รับเลือดของคนอื่นเข้าไปแม้จะเป็นหมู่เลือดเดียวกันก็จึงอาจจะกระตุ้นให้เกิดมีอาการต่างๆ ขึ้นมาได้เช่นกัน

เล่าเรื่องแอนติบอดีกับการรับเลือดแล้ว เดี๋ยวคราวหน้าเรามาพูดกันถึงรายละเอียดของหมู่เลือดกันดีกว่าครับ

เอกสารอ้างอิง

1. Davenport RD (2009) Hemolytic transfusion reactions. In Simon TL, Snyder EL, Solheim BG, Stowell CP, Strauss RG, Petrides M, eds. Rossi's principles of transfusion medicine, 4th ed. Bethesda, MD: Wiley-Blackwell. pp. 811-825.

2. Elgert KD (2009) Immunology: understanding the immune system, 2nd ed. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons.

3. Parham P (2009) The immune system, 3rd ed. New York: Garland Science, Taylor & Francis Group.

● **เกร็ดเล็กเกร็ดน้อย** โคลน โคลน โคลน

คำนี้อ่านว่า **"โคลน"** แบบเดียวกันกับดินที่เหลวๆ นะครับ ไม่ได้อ่านว่า **"โค-ลน"** แต่อย่างใด ที่มาของคำนี้มาจากภาษาอังกฤษว่า **"clone"** ซึ่งมีต้นตอมาจากคำกรีก **"klon"** หมายถึงกิ่งไม้เล็กๆ ปัจจุบันเราเอามาใช้เรียกสิ่งมีชีวิตที่เหมือนกันทุกอย่างเป็นพิมพ์เดียวกัน (ความหมายในปัจจุบันคือมีลักษณะทางพันธุกรรมเหมือนกันทั้งหมด) และคำนี้ยังใช้เป็นคำกิริยาหมายถึงการสร้างสิ่งมีชีวิตที่มีลักษณะเหมือนกันกับสิ่งมีชีวิตต้นแบบทุกอย่างขึ้นมา อย่างที่เรามักจะได้ยินจากคำว่า **"โคลนนิ่ง"** (cloning) นั่นเอง

TIF-มาเยี่ยม รพ.ศิริราชฯ

การมาเยี่ยมประเทศไทยของ Thalassemia International Federation (TIF)

ศาสตราจารย์ นายแพทย์สุทัศน์ ฟู่เจริญ

ระหว่างวันที่ 8-10 พฤศจิกายน 2553 ที่ผ่านมานี้ ประเทศไทยได้รับเกียรติจาก Thalassemia International Federation (TIF) ซึ่งนำโดย พณฯ Mr.Panos Englezos – ประธานขององค์กร TIF และคณะอีก 4 คน ประกอบด้วย Dr.Androulla Eleftheriou – TIF Executive Director, Dr.Matheos Demetriades – TIF Projects Coordinator, Dr.Michael Angastiniotis – TIF Medical Advisor และ Mrs.Dawn Adler – TIF Board Member มาเยี่ยมเพื่อแลกเปลี่ยนความรู้ ข้อมูลเกี่ยวกับปัญหาธาลัสซีเมียในประเทศไทย

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยฯ ได้เป็นเจ้าภาพและจัดโปรแกรมให้คณะผู้แทนจาก TIF ดังนี้

1. วันที่ 9 พฤศจิกายน 2553 เข้าพบท่านคณบดีคณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล (ศาสตราจารย์คลินิก นายแพทย์ธีรวัฒน์ กุลทนันทน์) ซึ่งให้การต้อนรับคณะผู้แทนจาก TIF พร้อมกับคณาจารย์ของภาควิชากุมารเวชศาสตร์ และภาควิชาอายุรศาสตร์ ตลอดจนกรรมการของมูลนิธิฯ ต่อมาคณะผู้แทนจาก TIF ถวายแจกันดอกไม้ เพื่อถวายพระพรพระบาทสมเด็จพระเจ้าอยู่หัวฯ ณ ศาลาศิริราช 100 ปีหลังจากนั้นได้รับฟังการบรรยายสรุปกิจกรรมของมูลนิธิฯ และภาพรวมของการดูแลรักษาผู้ป่วยธาลัสซีเมียในประเทศไทย พร้อมรับประทานอาหารกลางวันร่วมกับคณะกรรมการของมูลนิธิฯ ณ ห้องประชุมภาควิชากุมารเวชศาสตร์ ตึกกุมารเวชศาสตร์ในภาคบ่ายได้เยี่ยมชมโครงการต่างๆ เกี่ยวกับธาลัสซีเมียของคณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล ได้แก่

- คลินิกรักษาผู้ป่วย โดยเฉพาะคลินิกบริการให้เลือดของภาควิชากุมารเวชศาสตร์ และภาควิชาอายุรศาสตร์
- การศึกษาปัญหาเหล็กเกินในหัวใจของผู้ป่วยธาลัสซีเมียโดยเครื่องตรวจวัดคลื่นแม่เหล็ก (Cardiac MRI) ของภาควิชารังสีวิทยา
- หน่วยปลูกถ่ายไขกระดูกกุมารเวชศาสตร์ ณ อาคารเฉลิมพระเกียรติ
- โครงการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมีย ณ ตึกอานันทราช โดยมี รองศาสตราจารย์ ดร. แพทย์หญิงพรพิมล เรืองวุฒิเลิศ และ รองศาสตราจารย์ ดร. นายแพทย์วิปร วิประกษิต ให้การต้อนรับ และบรรยายสรุป

2. วันที่ 10 พฤศจิกายน 2553 คณะของ TIF ได้เข้าเยี่ยมท่านรัฐมนตรีว่าการกระทรวงสาธารณสุข (พณฯ ท่านจุรินทร์ ลักษณวิศิษฏ์) ที่ห้องรับรองตึกรัฐสภา (เนื่องจากท่านรัฐมนตรีกำลังอยู่ในระหว่างการประชุมของรัฐสภา) โดยมีปลัดกระทรวงสาธารณสุข (นายแพทย์ไพจิตร์ วราชิต), อธิบดีกรมอนามัย (ดร.นายแพทย์สมยศ ดีรัศมี) และคณะ ตลอดจนตัวแทนจากมูลนิธิฯ ร่วมประชุมกับคณะผู้แทนจาก TIF ด้วย

Mrs. Panos ได้กล่าวชื่นชมแพทย์ นักวิทยาศาสตร์ไทย มูลนิธิฯ ตลอดจนกระทรวงสาธารณสุขที่ให้การสนับสนุนในการศึกษาเกี่ยวกับโรคธาลัสซีเมียติดต่อกันยาวนานมากว่า 50 ปี และความพยายามที่จะให้การรักษาผู้ป่วยให้มีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้น ตั้งแต่การให้เลือดที่มีคุณภาพ และประการสำคัญคือ การที่องค์การเภสัชกรรมได้สังเคราะห์ตัวยาขับเหล็กชนิดรับประทาน deferiprone (GPO-L-ONE) ขึ้นมาใช้เองนั้นมีความสำคัญมาก เพราะช่วยให้ผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีปัญหาเหล็กเกินได้รับการรักษาที่ดี (ท่านรัฐมนตรีได้มอบตัวอย่างยา GPO-L-ONE ตลอดจนบทความทางวิชาการเกี่ยวกับการศึกษาทดลองตัวยาดังกล่าวให้ TIF ด้วย)

นอกจากนี้ TIF ยังชื่นชมความสำเร็จและความก้าวหน้าในแผนงานการควบคุมโรคธาลัสซีเมียของประเทศไทย และได้เสนอให้ประเทศไทยเป็นศูนย์กลางในการช่วยเหลือประเทศเพื่อนบ้านในการควบคุมโรคธาลัสซีเมีย ตลอดจนการให้ความรู้และการอบรมแก่ แพทย์ พยาบาล และบุคลากรทางสาธารณสุขอื่นๆ ของประเทศเพื่อนบ้านด้วย

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยฯ และกระทรวงสาธารณสุข จะนำข้อเสนอแนะต่างๆ ของ TIF มาพิจารณาเพื่อดำเนินการต่อไปเท่าที่จะเป็นไปได้ และท้ายที่สุด TIF ได้เชิญชวนให้ประเทศไทยส่งตัวแทนเข้าร่วมการประชุมนานาชาติธาลัสซีเมีย ครั้งที่ 12 ณ ประเทศตุรกี ระหว่างวันที่ 11-14 พฤษภาคม 2554

สารจาก
เพื่อนสมาชิก

E-mail: kittitcr@gmail.com
Website: www.thalassemia.or.th

โฮโมซัยกัสฮีโมโกลบิน อี

เรียน นพ. กิตติ ที่เคารพ

กระผมใคร่ขอคำปรึกษาคุณหมอเกี่ยวกับผลตรวจเลือดลูกชาย ดังนี้ครับ ผมมีลูกชาย 2 คน ผลเลือดที่ส่งให้คุณหมอเป็นผลเลือดของลูกชายคนโต ปัจจุบันอายุได้ 3 ขวบ 10 เดือน พอดีเขาเข้า รพ.บ่อยๆ เนื่องจากป่วยเป็นไข้ติดเชื้อได้ง่ายและเวลาที่เขาป่วยเขาจะดูซีดมากและผลตรวจเลือดทุกครั้งที่ป่วยจะพบว่า Hb กับ Hct เขาต่ำกว่าคนปกติทุกครั้ง ครั้งล่าสุดที่ป่วยคุณหมอสงสัยมากจึงให้ตรวจเลือดเพื่อตรวจ หาธาลัสซีเมีย ปรากฏว่าผลออกมาเป็น EE, (Homozygous Hb E) ส่วนน้องชายของเขา แข็งแรงดีมาก ก็มีป่วยบ้างแต่ไม่เคยได้นอน รพ. เลย ที่ผมแปลกใจคือในขณะที่ภรรยาผมตั้งครรภ์และได้ไปฝากท้องกับคุณหมอท่านหนึ่ง ท่านได้ตรวจพบว่าภรรยาผมเป็นพาหะ จึงขอตรวจเลือดผมด้วยและแจ้งว่าผมก็เป็นพาหะธาลัสซีเมียเหมือนกัน แต่เป็นคนละชนิดกับภรรยา จึงแนะนำว่าไม่เป็นอันตรายใดๆ แม้ว่าลูกจะได้รับยีนธาลัสซีเมียมาจากทั้งพ่อและแม่แต่เป็นคนละชนิดกันจึงทำให้ไม่เกิดโรค แต่ผลการตรวจเลือดลูกชายกลับกลายเป็นว่าเขาเป็นธาลัสซีเมีย ทำให้แผนการมีลูกคนที่ 3 ต้องพิจารณาอย่างรอบคอบ ฉะนั้นผมใคร่ขอเรียนถามคุณหมอดังนี้

1. มีโอกาสมากแค่ไหนที่ผลตรวจเลือดของผม ภรรยาและลูกชาย จะผิดพลาด ผมควรพาทุกคนในครอบครัวไปตรวจซ้ำหรือไม่ครับ

2. จากผลตรวจเลือดของลูกชายผมที่เป็น EE, (Homozygous Hb E) อันตรายแค่ไหนครับ และผมควรจะดูแลลูกอย่างไร สามารถให้ทานยาเสริมธาตุเหล็กได้หรือไม่

3. ถ้าผมจะมีบุตรอีกคนต้องทำอย่างไรบ้างครับ เพื่อให้แน่ใจว่าลูกจะไม่เป็นธาลัสซีเมีย

สุดท้ายขอขอบพระคุณ คุณหมอเป็นอย่างสูงที่ให้คำปรึกษา

ขอแสดงความนับถือ

ศ.ว.

ป.ล.ได้แนบผลเลือดของลูกชาย (CBC, Hb type) มาพร้อมกับ email ฉบับนี้แล้วครับ

CBC: Hb 9.3 g/dL, Hct 26.8%, MCV 46.5 fL, MCH 16.1 pg, wbc 5.47 x 10^3 /μL, platelets 291 x 10^3/μL

Red cell morphology: microcytosis 2+, hypochromia 2+, target cells 2+

Hb type: EE, Hb E=100%

Interpretation: homozygous Hb E

Comment: Not rule out alpha-thalassemia, please confirm alpha-thalassemia by PCR method.

เรียนคุณ ศ.ว. ที่นับถือ

หมอขอตอบคำถามที่ 1 ก่อนครับ จากผลเลือดของลูกชายเป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี (homozygous Hb E) ครับไม่ผิดส่วนของคุณและภรรยาหมอยังไม่เห็นผลเลือดช่วยส่งมาให้ดูด้วยหรือถ้าจะต้องตรวจใหม่ขอให้ตรวจให้ละเอียดเลยก็ได้ได้แก่ CBC, Hb type และ PCR for α-thalassemia (α-thal 1, α-thal 2) ซึ่งมีค่าใช้จ่ายสูง หมอแนะนำให้นำผลเลือดมาดูก่อนดีกว่าครับ

ตอบคำถามที่ 1 จะขอแปรผลเลือดที่ส่งมาให้ก่อนนะครับ

CBC:

ผลเลือดพบ Hb 9.3 g/dL (ค่าปกติ 11.5-16.5), Hct 26.8% (ค่าปกติ 40-54) แสดงว่าซีด นอกจากนั้นยังพบว่าดัชนีเม็ดเลือดแดงได้แก่ MCV 46.5 fL (ค่าปกติ 80-96) และ MCH 16.1 pg (ค่าปกติ 27-31) มีค่าต่ำกว่าปกติแสดงว่าเม็ดเลือดแดงมีขนาดเล็กและติดสีจางตามลำดับ ส่วนเม็ดเลือดขาวและเกล็ดเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ

Red cell morphology (ลักษณะเซลล์เม็ดเลือดแดง):

ผลเลือดพบเม็ดเลือดแดงมีขนาดเล็ก (microcytosis 2+) การติดสีของเม็ดเลือดแดงน้อยหรือสีจาง (hypochromia 2+) และพบลักษณะเซลล์รูปตาวัว (target cells 2+) จากผล CBC และลักษณะเซลล์เม็ดเลือดแดงพบได้ในภาวะขาดธาตุเหล็ก พาหะของธาลัสซีเมีย หรือฮีโมโกลบินอี เนื่องจากมีภาวะซีดกว่าที่พบในพาหะของธาลัสซีเมียหรือฮีโมโกลบินอี ของลูกชายของคุณ ศ.ว. จึงน่าจะมีการซีดจากขาดธาตุเหล็กร่วมด้วย

Hb type: Homozygous Hb E

ผลการตรวจพบ EE, Hb E=100% ยืนยันว่าเป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี (Homozygous Hb E) ถูกต้องแล้วครับ ภาวะนี้ไม่ถือเป็นโรคถือเป็นฮีโมโกลบินผิดปกติที่ได้รับการถ่ายทอดยีนฮีโมโกลบินมาจากพ่อและแม่ ไม่ถือเป็นโรคไม่ต้องรักษาและไม่ต้องรับประทานยา (โฟลิค) แสดงว่าคุณและภรรยาน่าจะอย่างน้อยเป็นพาะหะของ Hb E ครับ

เนื่องจากผล CBC ดังกล่าวลูกชายของคุณน่าจะมีภาวะซีดจากการขาดธาตุเหล็กร่วมกับโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี การรับประทานยาธาตุเหล็กเสริมควรรับประทานประมาณ 1 เดือนแล้วเจาะเลือดตรวจ CBC ซ้ำว่ามี Hb, Hct เพิ่มขึ้นหรือไม่ถ้าเพิ่มขึ้นน่าจะมีการขาดธาตุเหล็กร่วมด้วยและควรหาสาเหตุของการขาดธาตุเหล็กด้วยซึ่งอายุของบุตรคุณ ศ.ว. 3 ปีสาเหตุอาจ

เนื่องจากรับประทานอาหารที่มีธาตุเหล็กไม่เพียงพอหรือจากการเสียเลือดเรื้อรังเช่นจากพยาธิปากขอ ถ้าพบสาเหตุก็ควรจะต้องรักษาสาเหตุควบคู่กันไปด้วยครับ

ตอบคำถามที่ 2 เรื่องการดูแลสุขภาพของลูกชายคุณ ศ.ว. หมอแนะนำให้ดูแลเหมือนเด็กปกติทั่วไป การที่ลูกคุณ ศ.ว. ต้องเข้า รพ. บ่อยๆ เนื่องจากป่วยเป็นไข้ติดเชื้อได้ ง่าย ไม่เกี่ยวกับโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอีแต่เวลาที่ป่วยอาจจะซีดลงได้ หมอแนะนำให้รับประทานธาตุเหล็กเสริมประมาณ 1 เดือนครับ

ตอบคำถามที่ 3 ถ้าจะมีบุตรอีกคนควรดำเนินการดังนี้ครับ

1. ตรวจให้ละเอียดเลยก็ได้ได้แก่ CBC, Hb type และ PCR for α-thalassemia (α-thal 1, α-thal 2) เพราะคุณและภรรยามีบุตรเป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบิน อี ดังนั้นอย่างน้อยคุณและภรรยาต้องเป็นพาหะของฮีโมโกลบินอีแต่เนื่องจากพาหะแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1 และพาหะแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2 ก็อาจจะพบได้ในผู้ที่เป็นฮีโมโกลบินอี ซึ่งการตรวจ Hb type ไม่สามารถวินิจฉัยพาหะดังกล่าวได้ (not rule out alpha-thalassemia) จึงจำเป็นต้องตรวจระดับ ดี.เอ็น.เอ. (PCR for α-thalassemia) ครับ

2. ถ้ามีผลเลือดของคุณและภรรยาช่วยส่งมาให้ดูก่อนหรือถ้าจะตรวจใหม่ควรตรวจ CBC, Hb type และ PCR for α-thalassemia 1 and α-thalassemia 2 เพื่อการคำนวณอัตราเสี่ยงของบุตรคนต่อไปครับ กรณีตัวอย่างเช่นถ้าสามีเป็นพาหะของฮีโมโกลบินอีร่วมกับพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1 และภรรยาเป็นพาะของฮีโมโกลบินอีร่วมกับพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2 โอกาสที่จะมีบุตรเป็นโฮโมซัยกัสฮีโมโกลบินอี และโอกาสเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลบินเอ็ช (แอลฟ่าธาลัสซีเมีย 1/แอลฟ่าธาลัสซีเมีย 2) เป็นต้น

นพ.กิตติ

เมื่อไรยา L1 จะเริ่มใช้ได้คะ

เรียน นพ. กิตติ ที่นับถือ

อยากเรียนถามคุณหมอค่ะว่าเมื่อไรยา L1 จะเริ่มใช้ได้ค่ะแล้วจะแทนยา desferal ได้รึเปล่าค่ะ ถ้าใช้จะเริ่มได้เมื่อไรและมีข้อแทรกซ้อนอะไรบ้างค่ะ

จาก อ.อ.

เรียน คุณ อ.อ. ที่นับถือ

เป็นคำถามที่สั้นตรงประเด็นและหลายคนอยากทราบ ก่อนอื่นต้องขอเรียนว่าหลายโรงพยาบาลได้นำยา L1 หรือชื่อ จีพีโอแอลวัน (GPO-L-ONE) ที่ผลิตจากองค์การเภสัชกรรม เข้ามาให้บริการหรือจำหน่ายแก่ผู้ป่วยแล้วหลังจากที่ได้ทำการศึกษาในผู้ป่วยทางคลินิคจากหลายสถาบันเรียบร้อยแล้ว สามารถใช้แทนยาเด็สเฟอร์รอล (desferal) ได้แต่ต้องให้แพทย์ดูแลใกล้ชิดในช่วงแรกๆ เนื่องจากมีอาการข้างเคียงที่พบได้ครับ เนื่องจากเป็นยารับประทานชนิดเม็ด (ชนิดน้ำเชื่อมยังอยู่ในขั้นตอนการผลิตอยู่) มีขนาดเดียวคือ 500 มิลลิกรัม (ม.ก.) ต่อเม็ด เม็ดมีขนาดใหญ่ ให้รับประทานในเด็กอายุตั้งแต่ 6 ปีขึ้นไป ที่รับประทานยาเม็ดได้ ขนาดที่ใช้ 75 - 100 ม.ก. ต่อน้ำหนักตัว 1 กิโลกรัม ให้วันละ 3 เวลาหลังอาหาร

ข้อบ่งชี้ว่าจะใช้ยาได้เมื่อไรเหมือนกันกับข้อบ่งชี้ของยาเด็สเฟอร์รอล (desferal) คือเป็นโรคธาลัสซีเมียที่ต้องให้เลือดเป็นประจำ (transfusion dependent thalassemia) ได้รับเลือดมาแล้ว 10-20 ครั้ง และตรวจเลือดวัดปริมาณธาตุเหล็กหรือค่าเฟอร์ไรติน (ferritin) >1,000 น.ก./ม.ล. (ng/mL) ข้อแทรกซ้อนของยา L1 ที่พบมีคลื่นไส้อาเจียน ปวดข้อ การทำงานของตับผิดปกติและที่รุนแรงคือเม็ดเลือดขาวต่ำเกิดการเสียชีวิตได้จากการติดเชื้อซึ่งพบได้ประมาณ 1% ดังนั้นยานี้ต้องอยู่ในความดูแลของแพทย์อย่างใกล้ชิดโดยเฉพาะในช่วง 2 เดือนแรกที่รับประทานยา

นพ. กิตติ

ขอคำแนะนำการใช้ยาดีเฟอร์ราซีร็อกซ์

เรียน คุณหมอกิตติ ที่นับถือ

บุตรสาวอายุ 2 ปี ได้เลือดทุกเดือนตั้งแต่อายุ 6 เดือน ขณะนี้ ferritin 1,200 ng/mL แพทย์แนะนำให้รับประทานยาขับเหล็ก ดิฉันจะให้ลูกรับประทานยาดีเฟอร์ราซีร็อกซ์ (เอ็กเจ็ด) อยากทราบข้อมูลการให้ยานี้ค่ะ

ขอบคุณมากค่ะ

คุณแม่น้องกวาง

เรียน คุณแม่น้องกวาง

ยาดีเฟอร์ราซีร็อกซ์ หรือ เอ็กเจ็ด มีคำแนะนำดังนี้ครับผู้ป่วยควรกินยาดีเฟอร์ราซีร็อกซ์ขณะท้องว่างโดยการกินยาอย่างน้อย 30 นาทีก่อนกินอาหาร ทั้งนี้ท่านควรกินยาในเวลาเดิมทุกวัน

ขั้นตอนที่ 1 ใส่เม็ดยาลงในน้ำส้ม น้ำแอปเปิ้ล หรือน้ำเปล่า 1 แก้ว โดยเติมน้ำ 100-200 มิลลิลิตร(ห้ามเคี้ยวหรือกลืนเม็ดยา)

ขั้นตอนที่ 2 คนจนกระทั่งเม็ดยาละลาย ซึ่งใช้เวลาประมาณ 3 นาที ยาดีเฟอร์ราซีร็อกซ์ อาจมีลักษณะข้นเป็นเนื้อเดียวกัน โดยปกติสารละลายจะไม่มีรสและกลิ่น

ขั้นตอนที่ 3 ดื่มยา แล้วเติมน้ำส้ม น้ำแอปเปิ้ล หรือน้ำเปล่าลงในแก้วหรือที่คนสารละลายซึ่งยังมียาหลงเหลืออยู่ แล้วดื่ม

นพ.กิตติ

ฮีโมโกลบินเอ็ชเมื่อไรตัดม้าม

เรียน คุณหมอกิตติ ที่เคารพ

ผมอายุ 12 ปี เป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดฮีโมโกลบินเอ็ช ได้เลือดทุก 2 - 3 เดือน ไปตรวจกับแพทย์ที่จังหวัด ข. แพทย์จะให้โฟลิคมารับประทานทุกครั้งที่ไปพบ และให้เลือดเมื่อระดับความเข้มข้นของเลือด (Hct) 20% แพทย์บอกว่าม้ามโต 7 ซ.ม. จะตัดม้ามปีหน้า อยากถามว่าควรตัดม้ามหรือไม่ ต้องเตรียมตัวอะไรก่อนตัดม้าม และดูแลอย่างไรหลังตัดม้าม อีกอย่างหนึ่งสามารถเป่าแคนได้หรือไม่ครับ

ด.ช. ก.จ.

ถึงน้อง ก.จ.

โรคฮีโมโกลบินเอ็ชเป็นโรคอยู่ในกลุ่มแอลฟ่าธาลัสซีเมีย อาการไม่ค่อยซีดมาก หรือเรียกว่าอยู่ในกลุ่มธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดีย (thalassemia intermedia) แต่ถ้ามีการติดเชื้อจะซีดลงได้ ส่วนใหญ่โรคในกลุ่มนี้ร้อยละ 60-70 ไม่จำเป็นต้องได้รับเลือด จะมีระดับความเข้มข้นของเลือด (Hct) ประมาณ 30% ดูแลสุขภาพให้ดี ถ้าเป็นไข้ ไม่สบายควรรีบไปพบแพทย์ ผู้ป่วยจะม้ามไม่โตหรือโตไม่มาก

กรณีของน้อง ก.จ. ระดับความเข้มข้นของเลือดเฉลี่ย 20% จัดอยู่ในกลุ่มซีดปานกลาง - มาก และต้องได้รับเลือดทุก 2 - 3 เดือน ซึ่งพบได้ร้อยละ 30 - 40 ของผู้ป่วยในโรคฮีโมโกลบินเอ็ช ซึ่งถ้าม้ามโตมากกว่า 6 ซ.ม. ก็เป็นข้อพิจารณาของแพทย์ในการตัดม้าม หลังการตัดม้ามส่วนใหญ่ ระดับความเข้มข้นของเลือดจะเพิ่มขึ้นเป็นประมาณ 30% หรือมากกว่า และอาจไม่ต้องให้เลือดเลย ดังนั้นกรณีของน้อง ก.จ. หมอคิดว่าควรตัดม้ามและควรอยู่ในการพิจารณาหรือดูแลจากแพทย์ที่จังหวัด ข. ครับ

การเตรียมตัวก่อนตัดม้ามและการดูแลหลังการตัดม้ามมีข้อปฏิบัติดังนี้

1. ฉีดวัคซีนป้องกันการติดเชื้อนิวโมคอคคัส (Pneumococcal vaccine) 1 เดือนก่อนตัดม้าม หลังการตัดม้าม 1 เดือน ฉีดวัคซีนนิวโมคอคคัสอีก 1 เข็ม

2. หลังการตัดม้ามรับประทานยาเพ็นนิซิลินวี (Pen V) 1 เม็ดเช้า - เย็น อย่างน้อย 2 ปี

3. การดูแลสุขภาพหลังการตัดม้ามมีความสำคัญมาก หากมีไข้สูง ซีดลงมาก ให้รีบมาพบแพทย์โดยด่วน เพราะอาจเกิดการติดเชื้อรุนแรงและเสียชีวิตได้

4. หลังตัดม้ามการดูดซึมธาตุเหล็กจากทางเดินอาหารจะเพิ่มมากขึ้นและธาตุเหล็กที่เคยสะสมอยู่ก่อนจากการให้เลือดที่ผ่านมา จะทำให้มีธาตุเหล็กไปสะสมในอวัยวะต่างๆ เช่น ตับ ตับอ่อนทำให้เกิดภาวะแทรกซ้อน ได้แก่ ตับแข็งและเบาหวานตามลำดับ ดังนั้นควรเช็คระดับธาตุเหล็กในร่างกาย (ferritin) ถ้ามากกว่า 1,000 น.ก./ม.ล. ก็จะต้องให้ยาขับธาตุเหล็ก การทำกิจกรรมหลังตัดม้าม สามารถทำได้เหมือนปกติ ดังนั้นการเป่าแคนสามารถทำได้ครับ

นพ.กิตติ

รายงานสรุปการจัดตั้งชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ศิริราชพยาบาล ครั้งที่ 1 / 2553

ณ ห้องประชุมตรีเพ็ชร์ ชั้น 15 อาคาร 100 ปี สมเด็จพระศรีนครินทร์ โรงพยาบาลศิริราช วันอาทิตย์ที่ 28 พฤศจิกายน 2553

มีผู้เข้าร่วมการประชุม 43 คน เมื่อผู้ปกครองและผู้ป่วยมากันครบในห้องประชุมก็เริ่มเปิดการประชุมโดย ผศ.นพ.นพดล ศิริธนารัตนกุล เป็นผู้กล่าวนำถึงที่มาของการจัดตั้งชมรมฯ และ รศ.ดร.นพ.วิปร วิประกษิต เป็นผู้กล่าวถึงกระบวนการในการจัดตั้งและจะต้องดำเนินการไปในทิศทางใด แล้วเริ่มวาระการประชุม

วาระที่ 1 พิจารณาเลือกประธานชมรม และตำแหน่งงานต่างๆ ในชมรมฯสมาชิกก่อตั้ง ได้แก่กลุ่มผู้ริเริ่มจัดตั้งชมรมฯ รวมทั้งสิ้น 54 คน

รายชื่อที่ปรึกษาชมรมฯ

1. ศ.เกียรติคุณ พญ.คุณหญิง สุดสาคร ตู้จินดา ประธานที่ปรึกษา
2. ศ.เกียรติคุณ พญ.วรวรรณ ตันไพจิตร ที่ปรึกษา
3. อ.นพ.ชนินทร์ ลิ่มวงศ์ ที่ปรึกษา
4. ผศ.นพ.นพดล ศิริธนารัตนกุล ที่ปรึกษา
5. รศ.ดร.นพ.วิปร วิประกษิต ที่ปรึกษา
6. ผศ.นพ.บุญชู พงศ์ธนากุล ที่ปรึกษา
7. ผศ.พญ.กลีบสไบ สรรพกิจ ที่ปรึกษา
8. คุณสายพิณ พหลโยธิน ที่ปรึกษา
9. คุณทิศารัตน์ คูสุวรรณ ที่ปรึกษา
10. คุณดวงรัตน์ แสงพรายพรรณ์ ที่ปรึกษา
11. คุณอัญชลี จันทร์เหมือน ที่ปรึกษา
12. คุณตรึงใจ เทศรุ่งเรือง ที่ปรึกษา

รายชื่อคณะกรรมการกลาง

1. คุณธรรมรงค์ ส้มเกิด ประธานกรรมการ
2. คุณศุภวรรณ จันทรศิริ รองประธานกรรมการ
3. คุณณัฐฐิญา จิตรฉ่ำ รองประธานกรรมการ

รายชื่ออนุกรรมการในฝ่ายต่าง ๆ

1. อนุกรรมการฝ่ายเลขานุการ
- ประธาน คุณสุธาสินี อ่าวลึกน้อย
- กรรมการ คุณสุภาภรณ์ อ่าวลึกน้อย
- กรรมการ คุณจันทร์เพ็ญ อินเดริส

2. อนุกรรมการฝ่ายเหรัญญิก
- ประธาน คุณทิพย์เกษม เมฆจรูญ
- กรรมการ คุณจารุวดี ดุษฎีกรกุล
- กรรมการ คุณสุภาภรณ์ ราตรีโชติ

3. อนุกรรมการฝ่ายงานทะเบียนสมาชิก
- ประธาน คุณปวีณา อาลี
- กรรมการ คุณปุญชรัศมิ์ ธนะสุนทรกูร
- กรรมการ คุณวิไล ส้มเกิด

4. อนุกรรมการฝ่ายประชาสัมพันธ์
- ประธาน คุณเพ็ญจันทร์ ราตรีโชติ
- กรรมการ คุณวลัยพร พุดเมือง
- กรรมการ คุณชะลอ นาคจุ้ย
- กรรมการ คุณพรพิม กิตติพงษ์พัฒนา
- กรรมการ คุณสวาท บุณยรัตพันธุ์

5. อนุกรรมการฝ่ายจัดหาทุน
- ประธาน คุณสมสวรรค์ เนียมประเสริฐ
- กรรมการ คุณอนุชา หลิมศิริวงศ์
- กรรมการ คุณหทัยชนก เนียมประเสริฐ
- กรรมการ คุณธิดา จิรไพศาลกุล
- กรรมการ คุณพรทิพย์ สุวรรณพจน์

6. อนุกรรมการฝ่ายปฏิคม
- ประธาน คุณธตรฐ เทพพิพิธ
- กรรมการ คุณปัลลิตา พุดเมือง
- กรรมการ คุณสุมิตรา ฤทธิสาร
- กรรมการ คุณศุภลักษณ์ วุฒิอนันต์ชัย

7. อนุกรรมการฝ่ายเว็บมาสเตอร์และไอที
- ประธาน คุณปณิทาน สุดเสนาะ
- กรรมการ คุณประคอง สุดเสนาะ
- กรรมการ คุณพงษ์ โอ่ทอง

8. อนุกรรมการฝ่ายออกแบบศิลป์
- ประธาน คุณอรินทร ปัจฉิมพิหงค์
- กรรมการ คุณกิตติศักดิ์ บุญธรรม
- กรรมการ คุณฐิติพร ธนะสุนทรกูร

9. อนุกรรมการฝ่ายโสตทัศนูปกรณ์

- ประธาน คุณรัฐยา ม่วงประไพ
- กรรมการ คุณเบญจพร สมจินตนานนท์

10. อนุกรรมการฝ่ายกฎหมาย

- ประธาน คุณอธิพัฒน์ บุราพันธ์
- กรรมการ คุณสมบูรณ์ จิรมณี
- กรรมการ คุณภูมิพัฒน์ จิตรฉ่ำ

11. อนุกรรมการฝ่ายวิชาการและวารสาร

- ประธาน คุณภารุจิร์ นาคจุ้ย
- กรรมการ คุณศักดา ทองย่น
- กรรมการ คุณทัศน์พล ทองย่น
- กรรมการ คุณศิริพรรณ นาคจุ้ย
- กรรมการ คุณพชรดนัย นาคจุ้ย

วาระที่ 2 พิจารณาคัดเลือกชื่อชมรมสรุปได้ว่า ชมรมนี้มีชื่อว่า **" ชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ศิริราชพยาบาล "**เรียกโดยย่อว่า**"ชธศ"**และมี ชื่อเป็นภาษาอังกฤษว่า"Siriraj Thalassemia Club" เรียกโดยย่อว่า " SiTC "

วาระที่ 3 พิจารณาโลโก้ชมรมที่ได้รับการคัดเลือก คือ

วาระที่ 4 พิจารณาเว็บไซด์ที่ได้รับการคัดเลือก **www.SiTC.co.th** (กำลังดำเนินการสามารถเปิดให้บริการเร็วๆ นี้)

วาระที่ 5 พิจารณาวัตถุประสงค์และวาระในการบริหารงานของคณะกรรมการ

ภาคบ่ายก็จะเป็นการบรรยายให้ความรู้ในเรื่องดังต่อไปนี้

- ความก้าวหน้าในการรักษาผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย
  โดย ผศ.นพ. นพดล ศิริธนารัตนกุล
- การอภิปรายในหัวข้อ " ก้าวสู่วัยใสไปกับธาลัสซีเมีย "
  โดย รศ.ดร.นพ. วิปร วิประกษิต,
  ผศ. พญ.บุญยิ่ง มานะบริบูรณ์
  ดำเนินการอภิปราย
  โดย ผศ.นพ. บุญชู พงศ์ธนากุล
- การนำเสนอโครงร่างการจัดตั้งชมรมผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย ศิริราชพยาบาล ให้กับผู้ป่วยและผู้ปกครองที่มาในรอบบ่ายฟัง
- การสัมมนากลุ่มย่อยเพื่อจัดทำข้อเสนอกิจกรรมของชมรมฯ
- สรุปผลการสัมมนากลุ่มย่อย
- ปิดการประชุม

ผู้บันทึกการประชุม
นางสาวปวีณา อาลี
ตำแหน่ง งานทะเบียนสมาชิก

คำถาม คำตอบ

ศาสตราจารย์เกียรติคุณ พญ.วรวรรณ ตันไพจิตร

คำถาม

โรคธาลัสซีเมียต่างจากฮีโมฟีเลียอย่างไรคะ เห็นคนโรคฮีโมฟีเลียที่มีข้อบวมที่มาโรงพยาบาล มีแต่เด็กผู้ชาย

คำตอบ

โรคธาลัสซีเมียเป็นโรคโลหิตจาง (ซีด) ทางพันธุกรรม ถ่ายทอดโดยยีนลักษณะด้อย ฉะนั้นทั้งหญิง-ชายก็มีโอกาสเป็นพาหะ (มียีนของโรคธาลัสซีเมีย 1 ยีน ยีนที่คู่กันปกติ) หรือเป็นโรค (มียีนที่คู่กันเป็นยีนธาลัสซีเมียทั้งสองยีน) ไม่เกี่ยวกับยีนเพศ XY

ส่วนโรคฮีโมฟีเลียเป็นโรคเลือดออกง่ายหยุดยาก ผู้เป็นโรคมักมาโรงพยาบาลด้วยการมีเลือดออกในข้อ ทำให้ข้อบวม ปวด มักเป็นที่ข้อเข่า หรือถ้ามีบาดแผล เช่น มีดบาด เลือดออกนาน ไม่หยุด โรคนี้ถ่ายทอดทางพันธุกรรม ทางยีนในโครโมโซม X จากแม่ที่เป็นพาหะ แม่ไม่มีอาการอะไร (เพศหญิงมี chromosome XX, เพศชายมี chromosome XY)

ฉะนั้นจึงพบว่าโรคนี้พบในชาย หญิงเป็นเพียงพาหะไม่เป็นโรค

คำถาม

ญาติของดิฉันมีลูก 2 คนเป็นโรคธาลัสซีเมียทั้งสองคน (มีอาการซีด ตาเหลือง ท้องโต 1 คน ตัดม้ามไปแล้ว) ดิฉันกำลังจะแต่งงาน ถ้ามีลูกโอกาสที่ลูกจะเป็นโรคนี้ไหมคะ (ญาติที่พูดถึงเป็นญาติห่างๆ เท่านั้นค่ะ)

คำตอบ

ธาลัสซีเมียเป็นโรคทางพันธุกรรมที่พบมาก ในประเทศไทย เพราะคนไทยเป็นพาหะกันมากถึงร้อยละ 40 (10 คน เป็นพาหะ 4 คน) พบได้พอๆ กันทั้งในหญิงและชาย (ไม่เกี่ยวกับ chromosome เพศ) พาหะ (มียีนของโรคธาลัสซีเมีย 1 ยีน ยีนที่คู่กันปกติ) มีสุขภาพแข็งแรงดี ร่างกายปกติ แต่สามารถตรวจเลือดให้ทราบได้ว่าใครเป็นพาหะและพาหะชนิดใด เมื่อพาหะมาแต่งงานกันจึงอาจมีบุตรเป็นโรคได้ในอัตรา 1:1:1:1 (ปกติ : พาหะแบบแม่ : พาหะแบบพ่อ : เป็นโรค) คืออัตราเสี่ยงที่จะเป็นโรคเท่ากับ 1 ใน 4 และอัตราเสี่ยงนี้จะเท่ากันทุกการตั้งครรภ์ สำหรับครอบครัวของญาติที่เล่ามา มีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียแสดงว่าทั้งพ่อและแม่เป็นพาหะ ธาลัสซีเมียค่ะ ซึ่งโดยปกติหญิงตั้งครรภ์เมื่อมาฝากครรภ์ก็จะมีการตรวจเลือดหลายอย่าง เพื่อประโยชน์ของแม่และลูก (เช่น ตรวจเบาหวาน, โรคเอดส์) และตรวจกรองธาลัสซีเมียด้วย ถ้าให้ผลลบไม่ต้องตรวจสามี เพราะลูกจะไม่เป็นโรคธาลัสซีเมีย 3 โรค ซึ่งมีอาการรุนแรง ได้แก่

1. โรคฮีโมโกลบินบาร์ตส์ ฮัยดรอพส์ ฟิทัลลิส
2. โรคเบต้าธาลัสซีเมียเมเจอร์ (เบต้าธาลัสซีเมีย/เบต้าธาลัสซีเมีย)
3. โรคเบต้าธาลัสซีเมีย / ฮีโมโกลบิน อี

ในกรณีของคุณก่อนมีบุตรก็ต้องตรวจเลือดว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียหรือไม่ ถ้าเป็นพาหะ ก็จะมีการตรวจสามีด้วยว่าเป็นพาหะด้วยหรือไม่และเป็นชนิดใด ถ้าเป็นชนิดเดียวกับคุณก็จะเป็นคู่เสี่ยงที่อาจมีบุตรเป็นโรค แพทย์จะอธิบายให้คำปรึกษา เพราะการมีลูกเป็นโรค จะมีอาการแตกต่างกันได้อีก การตัดสินใจในเรื่องการตั้งครรภ์ การปฏิบัติก็จะขึ้นอยู่กับในแต่ละกรณีๆ ไป เช่น ตั้งครรภ์ต่อไป การยุติการตั้งครรภ์ในกรณีที่บุตรในครรภ์เป็นโรคชนิดรุนแรงมาก

คนไทยเป็นพาหะกันมากดังที่กล่าวแล้ว ฉะนั้นแม้ไม่มีประวัติโรคธาลัสซีเมียในครอบครัว หรือญาติ ก็ต้องมีการตรวจหญิงตั้งครรภ์และสามีก่อนการมีบุตรอยู่แล้ว

คำถาม

ดิฉันเป็นพยาบาลได้แนะนำให้เพื่อนบ้านไปตรวจเลือดตอนตั้งครรภ์ (สามีไปตรวจด้วย) ตรวจเลือดพบว่าผลการตรวจกรองเป็นบวกทั้งคู่ หมอจึงส่งตรวจขั้นที่สอง ตรวจให้แน่โดยดูชนิดฮีโมโกลบิน ผลออกมาเป็น Hb E ทั้งคู่ แพทย์แจ้งว่าลูกจะเป็น Hb E/Hb E ไม่เป็นโรค ขณะนี้ลูกสาวของเพื่อนมีอาการซีด ทั้งที่ดูแลเรื่องอาหารอย่างดี แพทย์คนที่สองตรวจเด็กวินิจฉัยว่าเด็กเป็น Hb H disease ขอถามอาจารย์ว่าจะเป็นไปได้อย่างไร

คำตอบ

เพื่อนของคุณและสามีเป็นพาหะฮีโมโกลบิน อี (เป็นกลุ่มเบต้าธาลัสซีเมีย) แต่เนื่องจากมีบุตรเป็นฮีโมโกลบิน เอ็ช (α-thal1/ α-thal 2) วินิจฉัยจากประวัติซีด ตรวจเลือดเม็ดเลือดแดงลักษณะผิดปกติ ขนาดเล็ก มีการตกตะกอนของฮีโมโกลบิน H ด้วยการย้อมพิเศษ (inclusion body) การตรวจชนิด ฮีโมโกลบินพบ Hb H แสดงว่าสามีและภรรยาคนใดคนหนึ่งเป็นพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย1 (α-thal1) และอีกคนเป็นพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย2 (α-thal2) หมายความว่าทั้งคู่เป็นพาหะของทั้งฮีโม

โกลบินอี และแอลฟ่าธาลัสซีเมียชนิด α-thal1 1 คน และ α-thal2 1 คน เหตุการณ์เช่นนี้พบได้ในบ้านเรา เพราะมีพันธุกรรมของทั้งแอลฟ่าและเบต้าธาลัสซีเมียมากในประเทศไทย การวินิจฉัยภาวะ α-thal2 ทำไม่ได้จากการตรวจกรองและการตรวจแยกชนิด ฮีโมโกลบิน (Hb Type) เพราะจะปกติ แม้ว่าถ้าพิจารณาโดยละเอียดทั้งครอบครัวจะพอบอกได้ จะต้องตรวจละเอียดลงไปถึงระดับ DNA จึงจะบอกได้ชัดเจน เรื่องนี้จึงเป็นไปได้ การฝากครรภ์ทั่วไป (นโยบายของโครงการควบคุมป้องกันโรค ไม่ได้ครอบคลุมโรคฮีโมโกลบิน เอ็ช ซึ่งเป็นโรคธาลัสซีเมียที่ไม่รุนแรง) จึงพบว่าคู่สมรสอาจมีบุตรเป็นโรค Hb H แม้มารดาผ่านการตรวจกรองมาแล้ว

คำถาม

บิดามารดา มีภาวะพาหะของ Hb E (Hb E trait) ทำไมแพทย์วินิจฉัยและแจ้งว่าทารกในครรภ์น่าจะเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง อาจจะเสียชีวิตในครรภ์ ต้องพิจารณายุติการตั้งครรภ์ เพราะมิฉะนั้นอาจมีอันตรายต่อแม่

คำตอบ

ทารกในครรภ์ที่เป็นโรครุนแรงและจะเสียชีวิตในครรภ์ และยังมีผลต่อสุขภาพของแม่น่าจะเป็นโรคธาลัสซีเมียฮีโมโกลบินบาร์ตส์ ฮัยดรอพส์ ฟิทัลลิส ซึ่งเป็นโรคแอลฟ่าธาลัสซีเมียที่รุนแรงที่สุด แอลฟ่าธาลัสซีเมีย1 2 ยีนคู่กัน (α-thal1 /α-thal1) ซึ่งลูกได้ α-thal1 มาจากทั้งพ่อและแม่ ฉะนั้นทั้งพ่อและแม่นอกจากเป็นพาหะของ Hb E (เป็นพวกเบต้าธาลัสซีเมีย) แล้ว ยังเป็นพาหะของแอลฟ่าธาลัสซีเมีย (α-thal1) ด้วยในคนเดียวกัน พ่อแม่ไม่เป็นโรคเพราะเป็นพาหะของธาลัสซีเมียคนละกลุ่มคือ β กับ α (เรียก Double Heterozygote) แพทย์สามารถให้การวินิจฉัยนี้จากการตรวจทางห้องปฏิบัติการ และยืนยันด้วยการตรวจระดับ DNA และสามารถวินิจฉัยทารกในครรภ์ด้วยวิธีต่างๆ เช่น ultrasound ทารก หรือการตรวจ DNA จาก cell ในน้ำคร่ำ เป็นต้น เมื่อวินิจฉัยได้แน่นอนแล้ว ต้องพิจารณายุติการตั้งครรภ์ เพราะจะเกิดภาวะ แทรกซ้อน (ครรภ์เป็นพิษ) ในมารดาและมีอันตรายถึงชีวิตได้ ได้แก่ ความดันโลหิตสูง การคลอดผิดปกติ ซึ่งบุตรก็จะเสียชีวิตอยู่แล้ว

คำถาม

ดิฉันเป็นพยาบาลห้องตรวจโรคนอก (คลินิกฝากครรภ์) ได้มีหญิงตั้งครรภ์ถูกส่งตัวมาจากต่างจังหวัด เพื่อให้ตรวจทารกในครรภ์ เพราะผลตรวจกรองเมื่อฝากครรภ์ได้ผลเป็นบวก (เธอมีความกังวลใจมาก) ขอคำแนะนำค่ะ

คำตอบ

การที่ผลการตรวจกรองของหญิงที่มาฝากครรภ์ได้ผลบวก มีความหมายเพียงว่าหญิงนั้นอาจ **เป็นพาหะ** ของธาลัสซีเมียเท่านั้น การให้ข้อมูลที่ไม่ถูกต้องแก่หญิงตั้งครรภ์เช่นนั้น ย่อมทำให้เกิดความกังวลโดยใช่เหตุ ขั้นตอนต่อไปคือ ตรวจเลือดสามีและตรวจเลือดภรรยา เพื่อดูว่าจะเป็นคู่เสี่ยงต่อการมีลูกเป็นโรคหรือไม่ ควร **ตรวจยืนยัน** โดยตรวจเลือดดูชนิดและปริมาณของฮีโมโกลบินว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียหรือไม่ ถ้าเป็นเพียงฝ่ายเดียวก็จะไม่มีบุตรเป็นโรค แต่ถ้าการตรวจยืนยันให้ผลว่าทั้งคู่สามีภรรยาเป็นพาหะ และเป็นพาหะชนิดแอลฟ่าธาลัสซีเมียด้วยกัน หรือพาหะเบต้าธาลัสซีเมียด้วยกัน จึงจะเป็นคู่เสี่ยงที่จะมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมีย แต่เนื่องจากโรคธาลัสซีเมียมีความรุนแรงหลากหลาย จึงควรมีการตรวจขั้นต่อไป เพื่อช่วยพยากรณ์ความรุนแรงของโรค จึงจะให้คำแนะนำปรึกษาแก่คู่สมรสได้ดี การให้คำแนะนำแก่คู่สมรสต้องมีความรู้ ความเข้าใจ และประสบการณ์เรื่องธาลัสซีเมีย จึงจะมีผลดี การให้ข้อมูลไม่ถูกต้องจะทำให้เกิดความเครียด ความกังวลแก่คู่สมรสดังที่คุณเล่ามาแล้ว ในทางปฏิบัติเราจะให้ความรู้ ความเข้าใจแก่ผู้ป่วย-สามีตั้งแต่ก่อนการเจาะเลือด หลังการได้ผลการตรวจกรอง หลังการตรวจยืนยันและทราบผลการตรวจในคู่สามี-ภรรยา ก่อนการตรวจทารกในครรภ์ หลังทราบผลการตรวจทารก ก่อนการยุติการตั้งครรภ์ หลังการยุติการตั้งครรภ์ อนึ่งที่ Thalassemia Center โรงพยาบาลศิริราช มี course การให้คำแนะนำปรึกษาเรื่อง โรคธาลัสซีเมียแก่บุคลากรทางการแพทย์ปีละ 2-3 ครั้ง

สนใจติดต่อสอบถามรายละเอียดได้ที่ **“โครงการธาลัสซีเมีย”** ตึกอานันทราช ชั้น 1 โรงพยาบาลศิริราช และที่ คุณอัญชลี จันทร์เหมือน โทร. **0-2419-7000 ต่อ 9488**

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ปีที่ 20 ฉบับที่ 1 ประจำเดือน มกราคม-เมษายน 2554 Vol. 20 No.1 January-April 2011

ชื่อ :

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

(Bulletin of The Thalassemia Club of Thailand)

เจ้าของ :

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยในพระอุปถัมภ์

พระเจ้าวรวงศ์เธอพระองค์เจ้าโสมสวลี พระวรราชาทินัดดามาตุ

(Thalassemia Foundation of Thailand)

สำนักงานมูลนิธิฯ :

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 :

1. ส่งเสริมเผยแพร่ความรู้โรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย แก่ ผู้ป่วย ผู้ปกครองและประชาชน
2. สร้างความสัมพันธ์อันดี ระหว่างสมาชิกชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทยแพทย์ และบุคลากรทางการแพทย์ ทั้งนี้บทความต่างๆ ที่ลงพิมพ์ต้องไม่เกี่ยวข้องกับการเมืองหรือขัดต่อระเบียบศีลธรรมอันดีงาม

กำหนดออกหนังสือ :

ทุก 4 เดือน มกราคม พฤษภาคม กันยายน ปีละ 3 เล่ม

กำหนดฉบับ ปฐมฤกษ์ 8 พฤษภาคม 2548 (วันธาลัสซีเมียโลก)

ที่ปรึกษา :

ศ. พญ.คุณหญิงสุดสาคร ตู้จินดา

คุณสายพิณ พหลโยธิน

ศ. พญ.ภัทรพร อิศรางกูร ณ อยุธยา

ศ. พญ.ท่านผู้หญิงเพ็ญศรี ภู่ตระกูล

ศ. นพ.สุทัศน์ ฟู่เจริญ

บรรณาธิการ :

รศ. นพ.กิตติ ต่อจรัส

กองบรรณาธิการ :

ศ. พญ.วรวรรณ ตันไพจิตร

ศ. พลโทหญิง พญ.ทิพย์ ศรีไพศาล

รศ. นพ.นพดล ศิริธนารัตนกุล

รศ. นพ.ธันยชัย สุระ

รศ. พญ.ปราณี สุจริตจันทร์

รศ. นพ.อิศรางค์ นุชประยูร

นพ. จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา

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@gmail.com

Website: www.thalassemia.or.th

ใบสมัครสมาชิกจุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

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

กรุณาส่งใบสมัครมาที่ นพ.กิตติ ต่อจรัส

หน่วยโลหิตวิทยา กองกุมารเวชกรรม 315 ถนนราชวิถี เขตราชเทวี กรุงเทพฯ 10400

โทรศัพท์ 02-3547600-15 ต่อ 94143 โทรสาร 02-644-8990 Email: kittitcr@gmail.com

สามารถ download ในสมัครที่ www. thalassemia.or.th

สมาชิก / ต่ออายุสมาชิก กรุณาส่งแสตมป์ 5 บาท จำนวน 3 ดวง ต่ออายุสมาชิก 1 ปี

Iron Chelation Therapy วันที่ 28 ตุลาคม 2553 จว. ภูเก็ต

TIF มาเยี่ยมมูลนิธิฯ วันที่ 9 พฤศจิกายน 2553

สนับสนุนการพิมพ์โดย

มูลนิธิโรคโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเศไทย

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

NOVARTIS บริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด

ผู้แทนจำหน่ายผลิตภัณฑ์ Desferal