



รศ. พญ.พิมพ์ลักษณ์ เจริญขวัญ

โรคฮีโมโกลบิน เอช

และภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน

สวัสดีค่ะท่านผู้อ่าน ฉบับนี้เรามาคุยกันถึงภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน ซึ่งเป็นภาวะแทรกซ้อนที่สำคัญอย่างหนึ่งของโรคฮีโมโกลบิน เอช ค่ะ สำหรับรายละเอียดพื้นฐานเกี่ยวกับ โรคฮีโมโกลบิน เอช สามารถติดตามย้อนหลังได้ที่จุลสารธาลัสซีเมีย ฉบับที่ 31 เดือนพฤษภาคม-สิงหาคม 2558 ในคอลัมน์ความลับของเม็ดเลือดแดง ตอนที่ 5 นะคะ

โรคฮีโมโกลบิน เอช

- ▶ โรคฮีโมโกลบิน เอช เป็นโรคโลหิตจางในกลุ่มแอลฟา-ธาลัสซีเมีย ผู้ป่วยส่วนใหญ่มีอาการซีดเล็กน้อยถึงปานกลางและจัดอยู่ในกลุ่มที่ไม่จำเป็นต้องรับเลือดแดงอย่างสม่ำเสมอ (non-transfusion dependent thalassemia หรือ NTD)
- ▶ โรคฮีโมโกลบิน เอช แบ่งออกได้เป็นสองกลุ่มใหญ่คือ โรคฮีโมโกลบิน เอช ที่เกิดจากการขาดหายของยีน (deletional hemoglobin H disease) และกลุ่มที่เกิดจากการกลายพันธุ์เฉพาะจุด (non-deletional hemoglobin H disease) ที่พบได้ในประเทศไทย เช่น โรคฮีโมโกลบิน เอช ฮีโมโกลบิน คอนสแตนต์สปริง (hemoglobin H/hemoglobin Constant Spring disease)
- ▶ การรักษาโรคฮีโมโกลบิน เอช ประกอบด้วยการให้ยาโฟเลทเสริม การติดตามระดับฮีโมโกลบิน การเจริญเติบโต ขนาดของตับและม้าม การติดตามระดับธาตุเหล็กในเด็กโตและผู้ใหญ่ การให้เลือดเมื่อจำเป็นและการเฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนต่างๆ ภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน
- ▶ ภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน เป็นภาวะแทรกซ้อนที่พบได้ในผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช ส่วนใหญ่เกิดตามหลังการติดเชื้อ ไข้สูง ผู้ป่วยจะมีอาการซีดลง ตัวเหลืองตาเหลืองเพิ่มขึ้น และอาจมีปัสสาวะสี ไ้ก การรักษาประกอบด้วย การรักษาสาเหตุ นำ การให้เลือดในกรณีที่ซีดมาก และการให้สารน้ำให้เพียงพอเพื่อป้องกันภาวะแทรกซ้อนต่อไต ผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช และผู้ดูแลควรเฝ้าระวังภาวะนี้ โดยสังเกตอาการซีดลง ตัวเหลืองตาเหลือง หรือ ปัสสาวะสีไ้ก ที่เกิดตามหลังการติดเชื้อหรือไข้สูง และมาพบแพทย์เพื่อจะได้ให้การวินิจฉัยและรักษาแต่เนิ่นๆ

ทบทวนกันสักนิดเกี่ยวกับโรคฮีโมโกลบิน เอช ค่ะ โรคฮีโมโกลบิน เอช เป็นโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียที่พบได้บ่อยในประเทศไทย จัดอยู่ในกลุ่มแอลฟา-ธาลัสซีเมีย ผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช ส่วนใหญ่มีอาการซีดเล็กน้อยถึงปานกลางและไม่จำเป็นต้องรับเลือดแดงอย่างสม่ำเสมอ (non-transfusion dependent thalassemia หรือ NTD) โรคฮีโมโกลบิน เอช แบ่งออกได้เป็นสองกลุ่มใหญ่ คือ โรคฮีโมโกลบิน เอช ที่เกิดจากการขาดหายของยีน (deletional hemoglobin H disease) และกลุ่มที่เกิดจากการกลายพันธุ์เฉพาะจุด (non-deletional hemoglobin H

disease) ชนิดหลังนี้ที่พบได้ในประเทศไทย เช่น โรคฮีโมโกลบิน เอช / ฮีโมโกลบิน คอนสแตนต์สปริง (hemoglobin H/hemoglobin Constant Spring disease) และอื่นๆ เช่น โรคฮีโมโกลบิน เอช / ฮีโมโกลบิน ปากเซ (hemoglobin H/hemoglobin Pakse) เป็นต้นค่ะ โดยทั่วไป เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการซีดเพียงเล็กน้อย ผู้ป่วยส่วนใหญ่ไม่จำเป็นต้องได้รับเลือด การรักษาจะประกอบด้วย การให้ยาโฟเลทเสริม การติดตามระดับฮีโมโกลบิน การเจริญเติบโต ขนาดของตับและม้าม การติดตามระดับธาตุเหล็กในเด็กโตและผู้ใหญ่ และการเฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนต่างๆ ค่ะ

ภาวะซีดในผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช นั้น เกิดจากการที่ร่างกายสร้างสายแอลฟา-โกลบินได้ลดลง ตามปกติแอลฟา-โกลบินเป็นโปรตีนที่จะประกอบกับเบต้า-โกลบิน และธาตุเหล็กเป็นฮีโมโกลบิน เอ (hemoglobin A) ซึ่งเป็นฮีโมโกลบินหลักที่มีหน้าที่ขนส่งออกซิเจนให้กับร่างกาย ดังนั้น เมื่อสร้างสายแอลฟา-โกลบินได้น้อยลง จะส่งผลให้ปริมาณของฮีโมโกลบิน เอ น้อยลง และสายเบต้า-โกลบินที่ไม่ได้จับกับสายแอลฟา-โกลบิน จะจับกันเองกลายเป็น ฮีโมโกลบิน เอช (hemoglobin H) ซึ่งไม่สามารถจับและขนส่งออกซิเจนและจะตกตะกอนในเม็ดเลือดแดง ทำให้เม็ดเลือดแดงแตกง่าย

การที่เม็ดเลือดแดงแตกจะทำให้มีอาการซีด และมีปริมาณบิลิรูบิน (bilirubin) ซึ่งเป็นสารที่เกิดจากเม็ดเลือดแดงที่แตกเพิ่มขึ้น บิลิรูบินนี้ทำให้เกิดอาการตัวเหลืองตาเหลือง ในภาวะปกติผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช มีภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเกิดขึ้นแบบเรื้อรัง จึงพบว่ามีอาการซีดและอาจจะพบอาการตัวเหลืองตาเหลืองเล็กน้อยได้ ลักษณะการแตกของเม็ดเลือดแดงแบบเรื้อรังนี้ จะเกิดขึ้นที่ในตับและม้าม หรือที่เรียกว่าการแตกนอกหลอดเลือด (extravascular hemolysis) เซลล์เม็ดเลือดแดงที่ถูกทำลายจะถูกรีไซเคิลโดยเซลล์ในตับ และม้าม ฮีโมโกลบินที่ได้จากเม็ดเลือดแดงที่ถูกทำลายจะมีการแยกเป็นธาตุเหล็กซึ่งร่างกายนำกลับไปใช้สร้างเม็ดเลือดแดงใหม่ค่ะ

ส่วนในกรณีของภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันนั้นมักจะเกิดขึ้นตามหลังจากที่ผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช มีการติดเชื้อ หรือมีไข้สูง ซึ่งจะกระตุ้นให้เม็ดเลือดแดงแตกเพิ่มขึ้น โดยจะเป็นการแตกของเม็ดเลือดแดงในหลอดเลือด (intravascular hemolysis) นอกจากนี้ผู้ป่วยจะมีอาการซีดลงกว่าเดิมแล้ว มักจะมีอาการตัวเหลืองตาเหลืองเพิ่มขึ้นเห็นได้ชัดเจน และอาจจะมีปัสสาวะเปลี่ยนสีเป็นสีน้ำตาลหรือดำคล้ายกับสีโค้ก อาการตัวเหลืองตาเหลืองนี้เกิดจากบิลิรูบินที่เพิ่มขึ้นมากกว่าความสามารถในการขับออกของร่างกาย ส่วนปัสสาวะสีโค้กนั้น เกิดจากฮีโมโกลบินอิสระ ที่ได้มาจากเม็ดเลือดแดงที่แตกในหลอดเลือดถูกกรองด้วยไตออกมาในปัสสาวะ ตรงนี้สำคัญ เพราะฮีโมโกลบินอิสระนี้สามารถทำให้เกิดการบาดเจ็บต่อเซลล์ของไตได้ค่ะ

การรักษาภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันนี้ทำโดยการรักษาสาเหตุ ได้แก่ การรักษาการติดเชื้อ การให้ยาลดไข้ การให้เลือดแดงเพื่อบรรเทาภาวะซีด ซึ่งแพทย์จะพิจารณาความจำเป็นในการให้เม็ดเลือดแดงจากระดับฮีโมโกลบินของผู้ป่วย ร่วมกับอาการอ่อนเพลียและจะประเมินจากการทำงานของระบบหัวใจและหลอดเลือดของผู้ป่วยด้วย นอกจากนี้ จะให้สารน้ำให้เพียงพอเพื่อลดภาวะแทรกซ้อนต่อไตจากฮีโมโกลบินอิสระ ซึ่งโดยทั่วไปจะให้สารน้ำทางหลอดเลือดดำ และตรวจติดตามปริมาณสารน้ำเข้าและออกจากร่างกายและสีของปัสสาวะเป็นระยะ ในผู้ป่วยบางรายซึ่งเป็นส่วนน้อยที่เกิดภาวะไตวาย จะรักษาด้วยการรักษาทดแทนไตเช่นการฟอกเลือดจนไตกลับมาทำหน้าที่ตามปกติค่ะ

โดยทั่วไป เมื่อรักษาการติดเชื้อและไข้หายแล้ว ภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันจะหายได้เอง โดยจะสังเกตจากสีของปัสสาวะที่จะค่อยๆ กลับมาเป็นปกติ และร่างกายสร้างเม็ดเลือดแดงเพิ่มขึ้นจนระดับความเข้มข้นของเลือดแดงกลับไปอยู่ในระดับเดิมก่อนที่จะเกิดภาวะแทรกซ้อนค่ะ ผู้ป่วยที่มีอาการซีดเล็กน้อยถึงปานกลางและไม่ได้จำเป็นต้องได้รับเลือดแดงอย่างสม่ำเสมออยู่เดิม ก็มักกลับไปมีอาการซีดต่างๆ เดิมและไม่จำเป็นต้องรับเลือดแดงต่อเนื่องค่ะ

การติดเชื้อที่นำมาสู่ภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันมักเป็นการติดเชื้อที่ทำให้เกิดไข้สูง เช่น วัณโรคใช้เลือดออก ไข้หวัดใหญ่ ปอดบวม การติดเชื้อในทางเดินปัสสาวะ เป็นต้น เนื่องจากผลแทรกซ้อนที่อาจเกิดตามมาของภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน ทั้งอาการซีดมากจนเกิดภาวะหัวใจล้มเหลว หรือปัสสาวะสีโค้กจากการมีฮีโมโกลบินอิสระซึ่งอาจส่งผลต่อไต ผู้ป่วยและผู้ดูแลควรทราบเกี่ยวกับภาวะนี้ เพื่อจะได้เฝ้าระวังเมื่อมีอาการซีดลง ตัวเหลืองตาเหลือง หรือปัสสาวะสีโค้ก ที่เกิดตามหลังการติดเชื้อหรือไข้สูง และมาพบแพทย์เพื่อจะได้ให้การวินิจฉัยและรักษาแต่เนิ่นๆ ค่ะ

จุลสารฉบับนี้คงจะออกช่วงน้องๆ นักเรียนเปิดเทอมขึ้นปีการศึกษาใหม่พอดี ขออวยพรให้น้องๆ ทุกคนมีความสุขกับการเรียนและการทำกิจกรรมในโรงเรียน และประสบความสำเร็จดังใจค่ะ