จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

Bulletin of The Thalassemia Club of Thailand

ปีที่ 25 ฉบับที่ 3 ประจำเดือน กันยายน - ธันวาคม 2559 ISSN 1513 Vol. 25 No. 3 September - December 2016

งานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย และ งานวันธาลัสซีเมียโลก

วันที่ 1 พฤษภาคม 2559 ณ ห้องประชุม ราชปนัดดาสิรินธร อาคารศรีสวรินทิรา โรงพยาบาลศิริราช

บรรณาธิการแถลง

ภาพจากปกวาดและออกแบบโดยสมาชิกชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย เพื่อประชาสัมพันธ์งานชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ครั้งที่ 27 และวันธาลัสซีเมียโลก ครั้งที่ 15 Theme: Optimizing Chronic Care for Thalassemia Patients ที่ได้จัดเมื่อวันอาทิตย์ที่ 1 พฤษภาคม 2559 ณ ห้องประชุมราชปนัดดาสิรินธร อาคารศรีสวรินทิรา โรงพยาบาลศิริราช มีผู้มาร่วมงาน 644 ราย กิจกรรมวิชาการอื่นๆ ที่ผ่านมาประกอบด้วยการประชุมสัมมนา " Thalassemia Meet the Expert Forum 2016 " วันที่ 19 พฤษภาคม 2559 ณ ห้องประชุม แพลตตินั่ม โรงแรม อินเตอร์คอนติเนนตัล กรุงเทพฯ การประชุมวิชาการสมาคมโลหิตวิทยาแห่งประเทศไทยเรื่อง "Red Cell Disorder: From Bench to Bedside" วันที่ 20-22 พฤษภาคม 2559 ณ โรงแรมเซ็นทาราแกรนด์ กรุงเทพฯและการประชุมวิชาการธาลัสซีเมีย Hb E-β-thalassemia Conference 2016 วันที่ 4-5 สิงหาคม 2559 ณ โรงแรมรอยัลริเวอร์ กรุงเทพฯ

เรื่องประจำในฉบับประกอบด้วย เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 26: กลูโคคอร์ติคอยด์โดย นพ. จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา โรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงและการควบคุมป้องกัน โดย ศาสตราจารย์แพทย์หญิงอรุณี เจตศรีสุภาพ การให้เลือดสำหรับผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย โดย รองตราจารย์แพทย์หญิง พิมพ์ลักษณ์ เจริญขวัญ เล่าเรื่องจากเพื่อนสมาชิก โดยสมาชิกจากพิษณุโลก เรื่องไม่ท้อแท้ที่ป่วยเป็นโรคธาลัสซีเมีย และไม่ท้อกับการรักษาปัจจุบัน จบปริญญาตรี ในคณะบัญชีสาขาการบัญชี มหาวิทยาลัยพิษณุโลก และเรื่องการมีส่วนร่วมของคนไข้ธาลัสซีเมีย โดยเพื่อนสมาชิกจาก รพ.รามาธิบดี จึงขอเชิญชวนสมาชิกฯ ช่วยกันส่งเรื่องมาเล่าสู่กันฟังหรือแจ้งข่าวสารที่ Email: kittitcr@gmail.com ทางบรรณาธิการยินดีเป็นสื่อกลาง แจ้งข่าวสารให้เพื่อนสมาชิกฯ ได้รับทราบ สมาชิกสามารถอ่านจุลสารฉบับออนไลน์ได้ที่ www.thalassemia.or.th

สุดท้ายนี้ขอขอบคุณ มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย และบริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด ที่ให้การสนับสนุนการจัดทำจุลสารฯ

พบกันใหม่ฉบับหน้าครับ

รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส
บรรณาธิการ

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย

ปีที่ 25 ฉบับที่ 3 ประจำเดือน กันยายน-ธันวาคม 2559
ISSN 1513 Vol. 25 No. 3 September-December 2016

ชื่อ :

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย
(Bulletin of The Thalssemia 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

วัตถุประสงค์ :

1. ส่งเสริมเผยแพร่ความรู้โรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแก่ ผู้ป่วย ผู้ปกครองและประชาชน
2. สร้างความสัมพันธ์อันดี ระหว่างสมาชิกชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย แพทย์ และบุคลากรทางการแพทย์ ทั้งนี้บทความต่างๆ ที่ลงพิมพ์ต้องไม่เกี่ยวข้องกับการเมืองหรือขัดต่อระเบียบศีลธรรมอันดีงาม

บรรณาธิการ :

รศ. นพ.กิตติ ต่อจรัส

กองบรรณาธิการ :

ศ. พญ.วรวรรณ ตันไพจิตร
ศ. พล.ท.หญิง 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
โทรศัพท์ : 0-2354-7711 **ต่อ** 94143 **โทรสาร :** 0-2644-4130
Email : kittitcr@gmail.com

กำหนดออกหนังสือ :

ทุก 4 เดือน มกราคม พฤษภาคม กันยายน ปีละ 3 เล่ม

สารบัญ

บรรณาธิการแถลง 1
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

จุลสารชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย 1

เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 26 3
นายแพทย์จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์ธันยชัย สุระ

คุยกับ..หมออรุณี 7
ศาสตราจารย์ แพทย์หญิงอรุณี เจตศรีสุภาพ

ความลับของเม็ดเลือดแดง ตอนที่ 8 10
รองศาสตราจารย์ แพทย์หญิงพิมพ์ลักษณ์ เจริญขวัญ

การวินิจฉัยทารก ในครรภ์ก่อนคลอด : การเจาะเลือดจากสายสะดือทารก (Cordocentesis) 13
รองศาสตราจารย์ นายแพทย์กิตติ ต่อจรัส

สรุปการประชุมวิชาการ Hb E-β-thalassemia Conference 2016 14
นายแพทย์กิตติพงศ์ ไพบูลย์สุขวงศ์

Thalassemia Meet the Expert Forum 2016 16

Thai Society of Hematology International Symposium 2016 Red Cell Disorder : From bench to Bedside 17

สารจากเพื่อนสมาชิก : เรื่องเล่า...จากเพื่อนถึงเพื่อน 18
ไม่ท้อแท้ที่ป่วยเป็น... โรคธาลัสซีเมีย
ปวีณา / ชุติกร

การมีส่วนร่วม..ของคนไข้ธาลัสซีเมีย
โรงพยาบาลรามาธิบดี

สรุปการจัดงาน ชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ครั้งที่ 27 และ งานวันธาลัสซีเมียโลก ครั้งที่ 15 21

เล่าเรื่องเลือด ตอนที่ 26

กลูโคคอร์ติคอยด์

นพ.จักรกฤษณ์ เอื้อสุนทรวัฒนา รศ. นพ.ธันยชัย สุระ

สวัสดีครับ เล่าเรื่องเลือดฉบับนี้ยังคงอยู่ในซีรี่ย์ฮอร์โมนกันต่อนะครับ (แต่เป็นคนละซีรี่ย์กันกับที่ฉายทางโทรทัศน์นะครับ) ซึ่งในฉบับที่แล้วเราได้พูดถึง ฮอร์โมนอินซูลิน ซึ่งมีบทบาทในการลดระดับน้ำตาลในกระแสเลือดลง สำหรับในฉบับนี้ ก็เลยจะขอเล่าถึงฮอร์โมนอีกกลุ่มหนึ่ง ซึ่งมีบทบาทค่อนข้างจะตรงข้ามกันครับ ซึ่งฮอร์โมนกลุ่มนี้มีชื่อเรียกค่อนข้างยาวๆ สักหน่อยว่า "กลูโคคอร์ติคอยด์" (glucocorticoid) ครับ

ชื่อฮอร์โมนกลุ่มนี้อาจจะฟังดูคุ้นๆ เหมือนกับน้ำตาลกลูโคส ซึ่งจริงๆ แล้วก็เป็นอย่างนั้นครับ เพราะคำว่า "กลูโค" ในชื่อของฮอร์โมนกลุ่มนี้ก็มาจากชื่อของน้ำตาลนั่นเองครับ ส่วนคำว่า "คอร์ติคอยด์" เป็นชื่อของกลุ่มของฮอร์โมนที่สร้างขึ้นมาจากบริเวณเปลือกของต่อมหมวกไต (คือต่อมนี้เป็นต่อมไร้ท่อที่ครอบอยู่ทางด้านบนของไตทั้งสองข้าง อย่างว่ากับเป็นหมวกของไต ก็เลยได้ชื่อแบบนี้) ซึ่งถูกย่อมาจากคำว่า "คอร์ติโคสเตียรอยด์" (corticosteroid) ซึ่งก็เกิดจากคำว่า cortico- ซึ่งหมายถึง "ของส่วนเปลือก" (จากคำละติน corticis ซึ่งเป็นรูปสัมพันธการก (genitive ซึ่งในไวยากรณ์ละติน คือรูปที่แสดงถึงความเป็นเจ้าของ หรือ แสดงถึงความสัมพันธ์ก็ได้ ของคำว่า cortex ซึ่งตามศัพท์เดิมหมายถึงเปลือกไม้ แต่ในทางวิทยาศาสตร์ตั้งแต่ประมาณคริสต์ศตวรรษที่ 19 ได้นำมาใช้เพื่อใช้เรียกส่วนเปลือกนอกของพืชหรือของอวัยวะในสัตว์ด้วย) กับคำว่า steroid ซึ่งก็หมายถึงสารในกลุ่มสเตียรอยด์ ซึ่งถ้าใครยังจำ "เล่าเรื่องเลือด" ตอนที่ 19 ได้ก็จะจำได้ว่ามันคือคำเรียกสารที่เกิดมาจากไขมัน ในกลุ่มสเตอรอล (sterol) นั่นเอง (ทุกคนจำได้ใช่ไหมครับ (โปรดพยักหน้า) ผู้อ่านของเราเป็นแฟนประจำเหนียวแน่นกันทุกคนอยู่แล้วเนอะ)

ผู้ที่ช่างสังเกตอาจจะเห็นว่า ผมใช้คำว่าฮอร์โมน "กลุ่ม" นี้ทั้งนี้ก็เพราะ ฮอร์โมนในกลุ่มที่ออกฤทธิ์เป็นกลูโคคอร์ติคอยด์ได้มีอยู่ด้วยกันหลายตัวซึ่งมีโครงสร้างทางเคมีคล้ายๆ กันและก็จะมีหน้าที่การทำงานที่เหมือนๆ กันครับ

ความจริงแล้วฮอร์โมนพวกคอร์ติโคสเตียรอยด์ ซึ่งรวมทั้งกลูโคคอร์ติคอยด์และฮอร์โมนอื่นๆ ในกลุ่มนี้ด้วย นี้เป็นฮอร์โมนกลุ่มสเตียรอยด์กลุ่มท้ายๆ ที่ถูกค้นพบ ภายหลังจากการค้นพบฮอร์โมนกลุ่มสเตียรอยด์ตัวอื่นๆ เช่น เอสตราไดออล เทสโทสเตอโรน และโปรเจสเตอโรนแล้ว (พวกนี้เป็นฮอร์โมนเพศทั้งหมด ดูรายละเอียดเพิ่มเติมได้ใน "เล่าเรื่องเลือด" ตอนที่ 23 นะครับ) ซึ่งคอร์ติโคสเตียรอยด์ตัวแรกถูกค้นพบในช่วงก่อนสงครามโลกครั้งที่สองเล็กน้อย โดยนักชีวเคมีชาวอเมริกันชื่อ เอดเวิร์ด เคนดอลล์ (Edward Calvin Kendall, 1886-1972) เขาได้รับรางวัลโนเบลสาขาสรีรวิทยาหรือการแพทย์ในปี 1950 จากการค้นพบนี้ แต่ความจริงแล้วเคนดอลล์ เป็นที่รู้จักกันดีกว่าในฐานะผู้ค้นพบฮอร์โมนของต่อมไทรอยด์ ซึ่งเป็นผลงานของเขาตั้งแต่ช่วงต้นทศวรรษ 1910

กลุ่มของเคนดอลล์ ที่เมโยคลินิกในสหรัฐ (แม้ว่าจะชื่อ "คลินิก" แต่ความจริงแล้วเมโยคลินิก เป็นโรงพยาบาลขนาดใหญ่ที่มีงานวิจัยเป็นจำนวนมากครับ) สกัดได้สารประกอบหลายชนิดออกมาจากต่อมหมวกไตของวัว ซึ่งเขาตั้งชื่อเรียงตามตัวอักษรในภาษาอังกฤษซึ่งก็ดูเหมือนว่าสารประกอบ A, B, E และ F จะมีบทบาทสำคัญต่อการเผาผลาญคาร์โบไฮเดรตและโปรตีน และเมื่อมีผู้นำสารประกอบกลุ่มนี้ไปฉีดให้กับหนูและสุนัขที่ถูกตัดต่อมหมวกไตออกก็ปรากฏว่าช่วยให้สัตว์ทดลองเหล่านี้มีกล้ามเนื้อที่แข็งแรงขึ้น ซึ่งก็ทำให้มีความพยายามที่จะสังเคราะห์สารเหล่านี้ขึ้นมาเพื่อนำมาใช้รักษาผู้ที่มีความผิดปกติของต่อมหมวกไต โดยในตอนแรกนักวิทยาศาสตร์พยายามสังเคราะห์สารประกอบ A ซึ่งมีโครงสร้างง่ายที่สุดก่อน แต่ก็พบว่าสารนี้ไม่ได้ช่วยให้ผู้ป่วยที่มีความผิดปกติของต่อมหมวกไตมีอาการดีขึ้น จึงเปลี่ยนไปสังเคราะห์สารประกอบ E แทน และในที่สุดก็มีผู้สังเคราะห์สารประกอบ E ขึ้นได้สำเร็จในปี 1948

ในช่วงเวลาไล่เลี่ยกันนั้น นายแพทย์ฟิลิป เฮนช์ (Philip Showalter Hench, 1896-1965) อายุรแพทย์โรคข้อซึ่งทำงานอยู่ที่เมโยคลินิกเช่นกัน และเคยร่วมงานกับเคนดอลล์มาก่อนแล้ว ได้สังเกตว่าคนไข้โรคข้ออักเสบรูมาตอยด์ของเขามักมี

อาการดีขึ้นเมื่อตั้งครรภ์ ซึ่งเขาคิดว่าอาจเป็นเพราะว่ามีสารบางอย่างที่เพิ่มขึ้นในช่วงตั้งครรภ์ซึ่งช่วยลดอาการของโรคข้ออักเสบลง เฮนช์คิดว่าสารนั้นอาจจะเป็นสารประกอบ E ของเคนดอลล์ก็ได้เมื่อมีการสังเคราะห์สาร E ได้มากพอ เฮนช์จึงได้เริ่มทดลองให้สารประกอบ E แก่ผู้ป่วยที่มีภาวะพร่องการทำงานของต่อมหมวกไตซึ่งก็ได้ผลดี (เดี๋ยวนะ ก่อนที่คุณผู้อ่านจะเข้าใจผิดไปกันใหญ่ ขอชี้แจงว่าไม่ใช่ว่าอยู่ๆ คุณหมอเฮนช์จะนึกปิ๊งขึ้นมาก็โมเมเอาสาร E มาลองฉีดให้คนไข้ดื้อๆ ได้เลยนะครับ กว่าจะมาถึงขั้นนี้ได้ จริงๆ แล้วเฮนช์ต้องใช้เวลากว่าสิบปีเพื่อจะศึกษาข้อมูลต่างๆ ก่อนจะสามารถสร้างสมมติฐานนี้ขึ้นมา แล้วถึงจะเอามาทดลองกับคนไข้ได้ แต่เวลาเล่าเราก็ต้องเล่าย่อๆ จะได้ไม่เสียเวลามาก เข้าใจตรงกันนะครับ) และต่อมาเขาก็ทดลองใช้กับผู้ป่วยโรคข้ออักเสบรูมาตอยด์ ซึ่งก็ยิ่งได้ผลดีมากขึ้นไปอีก ทำให้ความต้องการใช้สารประกอบ E เพิ่มมากขึ้นอย่างรวดเร็ว (และก็ทำให้เฮนช์ ได้รับรางวัลโนเบลสาขาสรีรวิทยาหรือการแพทย์ ร่วมกันกับ เคนดอลล์ในปี 1950 ด้วย)

เมื่อมีการใช้งานมากขึ้น เคนดอลล์จึงตั้งชื่อใหม่ให้กับสารประกอบ E เพื่อไม่ให้สับสนกันกับวิตามินอี โดยเขาเรียกมันว่าคอร์ติโซน (cortisone : เคนดอลล์ตั้งชื่อนี้โดยย่อมาจากชื่อเต็มทางเคมีของมันคือ 17-hydroxy-11-dehydrocorticosterone) ซึ่งเป็นชื่อที่ใช้กันในปัจจุบันของสารนี้ คอร์ติโซน จึงเป็นคอร์ติโคสเตียรอยด์ และ กลูโคคอร์ติคอยด์ ตัวแรกที่ถูกค้นพบ

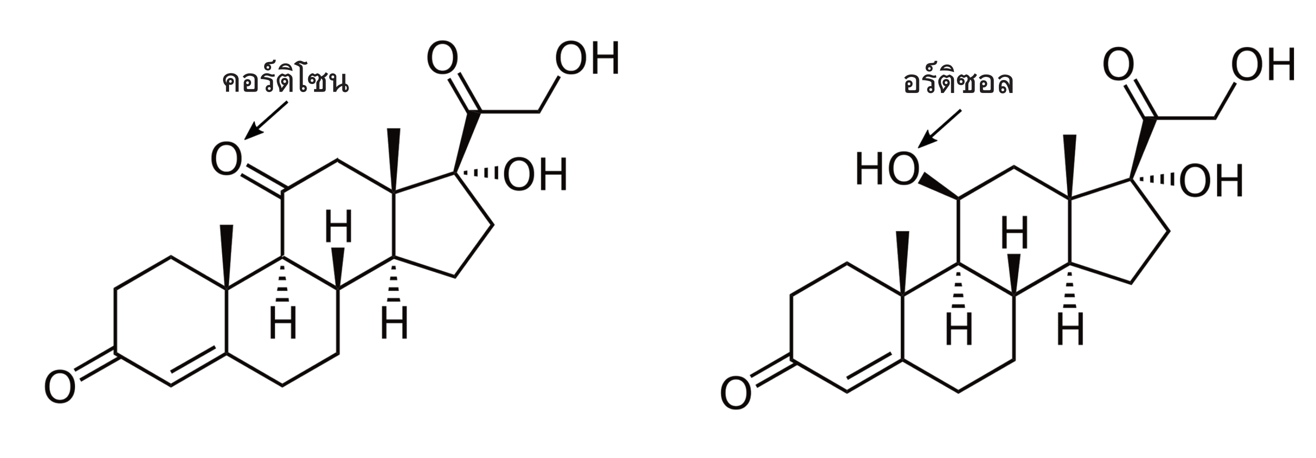
ความจริงแล้วก่อนหน้าที่เคนดอลล์ จะค้นพบคอร์ติโซนเล็กน้อย (ปีเดียวกัน) ทาเดียส ไรค์ชไตน์ (TadeusReichstein, 1897-1996) นักชีวเคมีชาวสวิสเชื้อสายยิว-โปแลนด์ก็ได้สกัดสารจากต่อมหมวกไตของวัว ซึ่งในนั้นก็มีคอร์ติโซนรวมอยู่ด้วยเหมือนกัน แต่ดูเหมือนว่าไรค์ชไตน์พลาดโอกาสที่จะได้เป็น "ผู้ค้นพบคนแรก" ไปเนื่องจากเขาไม่ทราบถึงความสำคัญในแง่การนำไปใช้รักษาโรคของมัน (งานนี้สองหัวดีกว่าหัวเดียวจริงๆ ด้วย) อย่างไรก็ตาม ไรค์ชไตน์เองก็ได้รับรางวัลโนเบลสาขาสรีรวิทยาหรือการแพทย์ในปี 1950 ร่วมกันกับเคนดอลล์และเฮนช์ด้วยผลงานนี้ด้วยเหมือนกันครับ

มาถึงตรงนี้อาจมีบางท่านสงสัยว่าผมยังขยักชื่อใครที่ได้รับรางวัลโนเบลสาขาสรีรวิทยาหรือการแพทย์ในปีนี้ไว้อีกหรือเปล่า (เริ่มไม่ไว้ใจล่ะสิ) คำตอบคือไม่มีแล้วนะครับ ทั้งนี้ก็เพราะว่าตามข้อกำหนดของรางวัลโนเบลอนุญาตให้แบ่งรางวัลแต่ละสาขาในแต่ละปีได้ไม่เกินสามคนครับ ซึ่งกฎข้อนี้บางครั้งก็สร้างปัญหาขึ้นมาเหมือนกันเวลาที่มีคนที่มีผลงานในเรื่องเดียวกันเกินกว่าสามคน ความจริงแล้วถ้าไม่ได้ติดกฎข้อนี้ ผมคิดว่ายังอาจจะมีคนอื่นๆ ที่น่าจะได้รางวัลโนเบลสาขานี้ในปีนั้นอีก เช่น วินเทอร์สไตเนอร์ และ ฟิฟฟ์เนอร์ซึ่งก็เป็นผู้ที่สกัดคอร์ติโซนออกมาได้ก่อนเคนดอลล์ หรือ ลูอิส ซาเรตต์ ซึ่งเป็นผู้คิดค้นวิธีสังเคราะห์คอร์ติโซนขึ้นในห้องทดลอง (โดยผ่านปฏิกิริยาถึง 37 ขั้นตอน!) ซึ่งก็ช่วยให้มีคอร์ติโซนในปริมาณที่มากพอที่เฮนช์จะนำมาใช้ทดลองกับคนไข้ได้

ความจริงแล้วในกลุ่มสารประกอบที่เคนดอลล์, ไรค์ชไตเนอร์, วินเทอร์สไตเนอร์, ฟิฟฟ์เนอร์ และทีมงานของเขาสกัดออกมาจากต่อมหมวกไตนี้ ก็ยังมีกลูโคคอร์ติคอยด์ตัวอื่นๆ อีกหลายชนิด โดยสารตัวหนึ่งในนั้นที่ภายหลังพบว่ามีบทบาทมากก็คือสารประกอบ F ซึ่งมีความแตกต่างจากสารประกอบ E (คอร์ติโซน) เพียงแค่ตรงคาร์บอนตัวที่ 11 แทนที่จะจับอยู่กับออกซิเจนเพียงอย่างเดียวก็ไปจับอยู่กับหมู่ไฮดรอกซี (คือหมู่สารประกอบที่มีออกซิเจนกับไฮโดรเจนอย่างละอะตอมจับกันอยู่) แต่ความแตกต่างเพียงเล็กน้อยนี้ทำให้สารประกอบ F มีประสิทธิภาพในการออกฤทธิ์สูงกว่าคอร์ติโซน ถึงประมาณร้อยละ 25

สารประกอบ F

ชื่อทางเคมีว่า 17 β-hydroxycorticosterone ซึ่งเวลาที่นำสารสังเคราะห์ของสารประกอบ F มาใช้เป็นยามันจะถูกเรียกชื่อย่อลงมาว่า "ไฮโดรคอร์ติโซน" (hydrocortisone) แต่เมื่อเป็นฮอร์โมนที่เกิดขึ้นตามธรรมชาติในร่างกาย มันจะถูกเรียกว่า "คอร์ติซอล" (cortisol: คำนี้จริงๆ แล้วก็แผลงมาจาก cortisone นั่นเอง แต่เนื่องจากว่าที่คาร์บอนตำแหน่งที่ 11 ของมันเกาะอยู่กับหมู่ไฮดรอกซีซึ่งเป็นหมู่ฟังก์ชันของแอลกอฮอล์แทนที่จะเป็นออกซิเจนซึ่งเป็นหมู่ฟังก์ชันของสารกลุ่มคีโตน มันจึงได้รับการตั้งชื่อที่ลงท้ายด้วย -ol ตามวิธีการตั้งชื่อสารกลุ่มแอลกอฮอล์ แทนที่จะเป็น -one ตามกลุ่มคีโตน)



รูปที่ 1 สูตรโครงสร้างแบบเส้นของคอร์ติโซนและคอร์ติซอล จะสังเกตได้ว่ามีความแตกต่างกันแต่เพียงหมู่ฟังก์ชันที่มาเกาะอยู่กับคาร์บอนตัวที่ 11 (ตำแหน่งลูกศรชี้) เท่านั้น

คอร์ติซอล เป็นกลูโคคอร์ติคอยด์ตัวหลักที่ร่างกายผลิตขึ้น เมื่อต่อมหมวกไตผลิตคอร์ติซอลออกมาแล้ว มันก็จะถูกปล่อยไปกับกระแสเลือด โดยการหลั่งคอร์ติซอลนี้จะมีการเปลี่ยนแปลงไปตามช่วงเวลาของวันภายใต้การควบคุมของฮอร์โมนอีกตัวหนึ่งที่สร้างมาจากต่อมใต้สมอง ซึ่งก็ถูกควบคุมโดยฮอร์โมนอีกตัวหนึ่งซึ่งสร้างมาจากสมองส่วนที่เรียกว่าไฮโปทาลามัสอีกที โดยการหลั่งของคอร์ติซอลนี้จะอยู่ในระดับสูงสุดในช่วงเช้าก่อนตื่นนอน และจะลดลงต่ำสุดตอนก่อนเข้านอน คอร์ติซอลที่ถูกปล่อยออกมานี้ บางส่วนจะอยู่ในรูปของคอร์ติซอลอิสระซึ่งสามารถออกฤทธิ์ได้ทันที แต่ส่วนใหญ่แล้วจะจับไปกับโปรตีนในเลือด นอกจากนี้ในกระแสเลือดก็ยังมีคอร์ติซอลบางส่วนที่เริ่มถูกทำลายไปอยู่ด้วย ซึ่งคอร์ติซอลส่วนนี้จะไม่สามารถออกฤทธิ์ได้

นอกจากการเปลี่ยนแปลงตามช่วงเวลาของวันแล้ว ฮอร์โมนกลุ่มกลูโคคอร์ติคอยด์ยังถูกกระตุ้นให้หลั่งเพิ่มได้ในสภาวะที่มีความเครียด (ไม่ว่าจะทางร่างกายหรือจิตใจ) ทั้งนี้ก็เพราะหน้าที่หลักอย่างหนึ่งของฮอร์โมนกลุ่มนี้ก็คือการเตรียมสภาพร่างกายให้พร้อมรับมือกับความเครียด (ซึ่งในยุคโบราณก็คือการเตรียมต่อสู้หรือเตรียมวิ่งหนี แต่ในปัจจุบันปฏิกิริยาแบบนี้ยังถูกนำมาใช้กับการเตรียมรับมือกับความเครียดในรูปแบบอื่นๆ เช่น ข้อสอบ เจ้านาย ซองขาว หรือเจ้าหนี้ (หรือลูกหนี้!) อีกด้วย) โดยฮอร์โมนกลุ่มนี้จะเพิ่มระดับน้ำตาลในกระแสเลือดขึ้น (เพื่อให้มีพลังงานพร้อมวิ่งไง) โดยการยับยั้งการหลั่งและการทำงานของฮอร์โมนอินซูลิน (ดู “เล่าเรื่องเลือด” ตอนที่แล้ว) ซึ่งจะมีผลให้ตับสร้างกลูโคสเพิ่มมากขึ้น และลดการนำกลูโคสเข้าสู่เนื้อเยื่อ นอกจากนี้มันยังทำให้เกิดการสลายโปรตีนเพื่อมาสร้างเป็นพลังงาน ซึ่งแหล่งของโปรตีนในกรณีนี้ก็มักจะมาจากกล้ามเนื้อ กระดูก ผิวหนัง และตามเนื้อเยื่อเกี่ยวพันต่างๆ ซึ่งคนที่มีกลูโคคอร์ติคอยด์สูงอยู่นานๆ (เช่นในคนที่มีความผิดปกติของต่อมหมวกไต หรือต้องใช้ยาในกลุ่มนี้เพื่อลดอาการอักเสบ) ก็อาจจะมีปัญหาว่ากล้ามเนื้อลีบลง หรือกระดูกพรุนได้

นอกจากผลต่อคาร์โบไฮเดรต และ โปรตีนแล้วกลูโคคอร์ติคอยด์ยังมีผลต่อไขมันในร่างกายด้วย แต่ผลของกลูโคคอร์ติคอยด์ต่อไขมันจะขึ้นอยู่กับตำแหน่งของเนื้อเยื่อ โดยจะทำให้มีการสะสมไขมันในบริเวณลำตัวแต่จะลดปริมาณไขมันตามแขนขาลงผลที่สำคัญอีกอย่างหนึ่งของกลูโคคอร์ติคอยด์คือการต้านการอักเสบภายในร่างกาย ซึ่งผลนี้ทำให้มีการนำสารในกลุ่มกลูโคคอร์ติคอยด์มาใช้รักษาอาการอักเสบได้เป็นอย่างดี (เช่นในกรณีของโรคข้ออักเสบรูมาตอยด์ ซึ่งก็ทำให้เคนดอลล์และเฮนช์ได้รับรางวัลโนเบลด้วย) แต่เนื่องจากการกำจัดเชื้อโรคของร่างกายเองก็จำเป็นต้องใช้ปฏิกิริยาการอักเสบ เมื่อกดการอักเสบลงจึงอาจเกิดผลข้างเคียงเกิดขึ้นได้ ซึ่งในกรณีนี้ก็คืออาจทำให้ติดเชื้อได้ง่ายขึ้น นอกจากนี้สารกลุ่มนี้ยังผลข้างเคียงในระบบอื่นๆ ตามที่ได้กล่าวไปแล้ว ด้วยการนำกลูโคคอร์ติคอยด์มาใช้รักษาโรคจึงต้องอยู่ภายใต้ความควบคุมของแพทย์ครับ

ด้วยประสิทธิภาพในการลดการอักเสบ ยาในกลุ่มนี้จึงมักจะแก้ปวดได้ดีและแถมยังทำให้ผู้ที่ได้รับยารู้สึก “สบาย” ด้วย ก็เลยทำให้มีบางคนแอบเอามาใช้อย่างไม่ถูกวิธีด้วยเหมือนกัน เช่น เอามาผสมรวมเป็นยาชุด หรือใส่เจือปนไป

ในสมุนไพรหรืออาหารเสริม อย่างที่เรามักพูดถึงกันว่าเจือปนสเตียรอยด์เข้าไป (ซึ่ง "สเตียรอยด์" ในที่นี้หมายถึงกลูโคคอร์ติคอยด์ เป็นสเตียรอยด์คนละตัวกัน เวลาเราพูดถึงยาโด๊ปในนักกีฬา ซึ่งจะเป็นสเตียรอยด์กลุ่มฮอร์โมนเพศชาย ที่มีฤทธิ์เสริมสร้างกล้ามเนื้อครับ) ซึ่งถึงแม้ว่าผู้ที่ทานเข้าไปจะรู้สึก " ดี " แต่ความจริงแล้ว ก็จะทำให้เกิดปัญหาสุขภาพหลายๆ อย่างตามมาได้ครับ ชาวชมรมจึงควรระมัดระวังการรับประทานสิ่งเหล่านี้ด้วยนะครับ (โดยเฉพาะพวกที่โฆษณาสรรพคุณไว้กว้างเป็นมหาสมุทรแปซิฟิกนี่ยิ่งต้องระวังครับ)

กลูโคคอร์ติคอยด์ กับ โรคธาลัสซีเมีย

ผู้อ่านที่ติดตามคอลัมน์นี้มาจนถึงฉบับนี้ก็คงจะพอเดาได้ว่าผู้ป่วยด้วยโรคธาลัสซีเมียก็มีความเสี่ยงที่จะเกิดปัญหาการขาดฮอร์โมนจากต่อมหมวกไต (ซึ่งก็รวมถึงกลูโคคอร์ติคอยด์ โดยเฉพาะคอร์ติซอลด้วย) ได้เช่นเดียวกันกับการขาดฮอร์โมนอื่นๆ ในตอนก่อนๆ ครับ

สาเหตุของเรื่องนี้ก็ดูเหมือนเกิดจากการที่มีธาตุเหล็กไปสะสมอยู่ที่ต่อมหมวกไต ต่อมใต้สมองและสมองส่วนไฮโปทาลามัส ซึ่งก็ทำให้ทั้งสามอวัยวะนี้สร้างฮอร์โมนได้น้อยลง ซึ่งก็จะเห็นได้ว่าการควบคุมระดับของธาตุเหล็กในร่างกายไม่ให้สูงมากจนเกินไปก็มีความสำคัญ (อีกแล้ว) นะครับ

อย่างไรก็ตาม ดูเหมือนว่าการขาดฮอร์โมนในกลุ่มกลูโคคอร์ติคอยด์ในผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย จะพบได้บ่อย แต่ก็มักจะอยู่ในระดับที่ไม่ได้ทำให้เกิดอาการในสภาวะปกติครับ โดยปกติแล้วจึงไม่มีความจำเป็นที่จะต้องได้รับฮอร์โมนกลุ่มนี้เสริมเข้าไป นอกจากในภาวะที่ร่างกายตกอยู่ในความเครียดซึ่งจำเป็นจะต้องมีระดับกลูโคคอร์ติคอยด์เพิ่มขึ้นกว่าปกติ แพทย์ก็อาจพิจารณาให้ฮอร์โมนเสริมเป็นการชั่วคราวครับ แต่ทั้งนี้จะต้องอยู่ภายใต้การดูแลของแพทย์ ห้ามไปซื้อสเตียรอยด์มาทานเองเด็ดขาดนะครับ

เอกสารอ้างอิง

1. De Sanctis V, Soliman AT, Elsedfy H, Skordis N, Kattamis C, Angastiniotis M, et al.(2013) Growth and endocrine disorders in thalassemia: the international network on endocrine complications in thalassemia (I-CET) position statement and guidelines. Indian J Endocrinol Metab 17:8-18.
2. Hench PS (1964) Nobel Lecture, December 11, 1950: the reversibility of certain rheumatic and non-rheumatic conditions by the use of cortisone orof the pituitary adrenocorticotropic hormone. Nobel Lectures, Physiology or Medicine 1942-1962. Amsterdam: Elsevier. 311-40.
3. Hillier SG (2007) Diamonds are forever: the cortisone legacy. J Endocrinol 195: 1-6.
4. Kendall EC (1964) Nobel Lecture, December 11, 1950: the development of cortisone as a therapeutic agent.Nobel Lectures, Physiology or Medicine 1942-1962. Amsterdam: Elsevier. 270-88.
5. Mason HL, Myers CS, Kendall EC (1936) The chemistry of crystalline substances isolated from the suprarenal gland. J Biol Chem 114: 613-31.
6. Poomthavorn P, Isaradisaikul B, Chuansumrit A, Khlairit P, Sriphrapradang A, Mahachoklertwattana P(2010) High prevalence of "biochemical" adrenal insufficiency in thalassemics: is it a matter of different testings or decreased cortisol binding globulin? J Clin Endocrinol Metab95(10):4609-15.
7. UÇar A, Öner N, Özek G, Çetinçakmak MG, Abuhandan M, Yıldırım A, et al (2016) Evaluation of the glucocorticoid, mineralocorticoid, and adrenal androgen secretion dynamics in a large cohort of patients aged 6-18 years with transfusion-dependent β-thalassemia major, with an emphasis on the impact of cardiac iron load.Endocrine53(1):240-8.
8. Williams GH, Dluhy RG (2006) Disorders of the adrenal cortex. inJameson JL, ed.Harrison's endocrinology. New York: McGraw-Hill Medical. 113-149.
9. Wincewicz A, Sulkowska M, Sulkowski S (2007) Tadeus Reichstein, co-winner of the Nobel Prize for Physiology or Medicine: On the occasion of the 110th anniversary of his birth in Poland. Hormones (Athens) 6(4): 341-3.

คุยกับ...หมออรุณี
ศ. พญ.อรุณี เจตศรีสุภาพ

โรคธาลัสซีเมีย ชนิดรุนแรง และ การควบคุมป้องกัน

ไม่นานมานี้มีสตรีท่านหนึ่ง อายุ 21 ปี เขียนจดหมายมาถามใน web haamor.com ว่าเธอและสามีเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียหนึ่งทั้งสองคนจะมีบุตรเป็นอย่างไร

หมอได้ตอบเธอไปทาง web ดังกล่าว จึงขออนุญาตท่านผู้จัดการและ เจ้าของ web นำคำตอบที่ส่งไปให้ตอบทาง web และได้ปรับเล็กน้อยมาลงในจุลสารธาลัสซีเมียเพื่อให้ได้ประโยชน์ในวงกว้างและตรงกลุ่มมากขึ้นค่ะ

ตอบ

โชคดีนะคะที่คุณได้ตรวจจนทราบว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมีย คุณหมอได้ตรวจดูดีเอ็นเอของคุณและสามีด้วยใช่ไหมคะ ที่บอกว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดแอลฟาธาลัสซีเมีย1 ทั้ง 2 คน เนื่องจากพาหะชนิดดังกล่าวต้องตรวจดีเอ็นเอจึงจะแน่ใจค่ะ

คุณโชคดีที่ได้ทราบเรื่องนี้ก่อนที่จะมีบุตร คุณจะได้มีเวลาคิดไตร่ตรองและเตรียมการอย่างรอบคอบ

ทั้งสามีและภรรยาเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดแอลฟาธาลัสซีเมีย 1 (alpha-thalassemia 1) ถือเป็นคู่เสี่ยงต่อการมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง ที่เรียกว่า ฮีโมโกลบินบาร์ทไฮดรอพส์ฟีตัลลิส (Hemoglobin Bart's hydropsfetalis)

คู่เสี่ยงในคู่ของคุณหมายความว่า คุณมีโอกาสมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง อย่างไรก็ตาม คุณอาจมีบุตรเป็นพาหะธาลัสซีเมีย หรือมีบุตรปกติก็ได้ ในกรณีที่บุตรของคุณเป็นพาหะธาลัสซีเมีย จะเหมือนคนปกติทุกอย่างเหมือนพ่อแม่ ต้องเจาะเลือดตรวจดีเอ็นเอจึงจะทราบว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดแอลฟาธาลัสซีเมีย 1

มีคำอธิบายเพื่อความเข้าใจดังนี้

หากบุตรไม่ได้รับสารพันธุกรรมหรือยีนในส่วนที่ผิดปกติของทั้งพ่อและแม่ บุตรจะปกติ

หากบุตรได้รับความผิดปกติจากพ่อหรือแม่เพียงฝ่ายเดียว จะเป็นพาหะธาลัสซีเมียเช่นเดียวกับพ่อหรือแม่ โดยผู้ที่เป็นพาหะจะไม่มีอาการของโรคธาลัสซีเมียเลย แต่เมื่อเจาะเลือดตรวจจะพบความผิดปกติของเลือดเล็กน้อยคือพบว่าซีดเล็กน้อย

เม็ดเลือดแดงมีขนาดเล็กและติดสีจางเล็กน้อยอย่างไรก็ตามไม่ก่อให้เกิดอาการ

แต่หากบุตรที่รับความผิดปกติของพ่อและแม่มาทั้งคู่ บุตรจะเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงดังที่กล่าวชื่อไว้ข้างต้น ซึ่งโรคธาลัสซีเมียชนิดนี้จะรุนแรงมากคือทารกจะมีอาการซีดมากตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา มีอาการหัวใจวาย พบว่าตัวบวม หัวใจโต ตับม้ามโตมาก ส่วนใหญ่มักเสียชีวิตตั้งแต่ในครรภ์หรือหลังคลอดไม่กี่ชั่วโมง เนื่องจากทารกจะมีอาการซีดมาก เหตุเพราะฮีโมโกลบินบาร์ทจับออกซิเจนไว้ไม่ปล่อยออกซิเจนให้เนื้อเยื่อของร่างกายซึ่งเป็นที่ทราบกันดีแล้วว่าออกซิเจนสำคัญต่อการมีชีวิต

มีส่วนน้อยมากที่แพทย์พยายามช่วยชีวิตเด็กให้มีชีวิตรอดตั้งแต่อยู่ในครรภ์โดยให้เลือดแก่เด็กตั้งแต่อยู่ในครรภ์และเมื่อพร้อมที่จะคลอดได้ให้คลอด แล้วทำการปลูกถ่ายเซลล์ต้นกำเนิดเม็ดเลือดต่อเพื่อให้อวัยวะที่สร้างเม็ดเลือดคือไขกระดูกสร้างเม็ดเลือดปกติออกมา แต่เด็กในสภาวะนี้อาจมีภาวะสมองขาดออกซิเจนจากภาวะซีดมากตั้งแต่ในครรภ์ หรืออาจมีความพิการอื่นๆ ร่วมด้วยก็ได้ ซึ่งจะคาดผลให้เด็กปกติยาก ส่วนใหญ่ของคู่เสี่ยงที่มีบุตรเป็นโรคนี้มักจะตัดสินใจยุติการตั้งครรภ์ ในขณะที่ทารกในครรภ์อายุน้อย เพราะปัญหาสำคัญคือผลแทรกซ้อนในแม่ที่มีบุตรเป็นโรคนี้คือการมีความดันโลหิตสูง อาจมีภาวะชัก ภาวะเลือดออกมากในการคลอดหรือหลังคลอด และแม่อาจมีอาการแทรกซ้อนมากถึงเสียชีวิตได้ในอัตราสูง

โอกาสที่จะมีบุตรเป็นโรคชนิดรุนแรงนี้เท่าใด

ในกรณีคู่ของคุณจะมีโอกาสที่บุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงหนึ่งในสี่ โอกาสมีบุตรเป็นพาหะสองในสี่ โอกาสที่บุตรจะปกติหนึ่งในสี่ แต่เนื่องจากพาหะไม่มีอาการคุณจึงมีโอกาสมีบุตรที่สบายดีสามในสี่

คุณคงเข้าใจคำว่าโอกาสนะคะ โอกาสดังกล่าวจะเป็นไปได้ในทุกการตั้งครรภ์ ไม่ได้หมายความว่ามีบุตร 4 คนจะมีบุตรเป็นโรค 1 คน เป็นพาหะ 2 คน เป็นคนปกติ 1 คน ไม่ใช่นะคะ คุณอาจโชคดีมีบุตรปกติทั้งหมดก็ได้ แต่หากคิดในทางที่โชคร้ายที่สุด ก็อาจมีบุตรเป็นโรคในทุกการตั้งครรภ์ได้เช่นกัน

ฟังดูน่ากลัวแต่แพทย์มีวิธีการตรวจว่าเด็กในครรภ์จะเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงดังกล่าวหรือไม่ โดยการตรวจติดตามด้วยเครื่องอัลตราซาวนด์และแพทย์สามารถวินิจฉัยเบื้องต้นได้จากการตรวจดังกล่าว หากสงสัยแพทย์จะตรวจดีเอนเอจากเลือดของทารกในครรภ์หรือชิ้นส่วนของรกหรือจากน้ำคร่ำขึ้นกับอายุครรภ์ และขึ้นกับความเห็นของแพทย์ว่าจะตรวจโดยวิธีใด

หากพบว่าบุตรเป็นโรคชนิดรุนแรงดังกล่าว คู่สมรสสามารถขอให้แพทย์ยุติการตั้งครรภ์ได้ โดยโรคธาลัสซีเมียชนิดนี้เป็นหนึ่งในสามชนิดของโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงที่เป็นนโยบายควบคุมป้องกันไม่ให้มีผู้ป่วยรายใหม่เกิดขึ้น

ข้อสำคัญมากคือการไปฝากครรภ์ ต้องรีบไปพบแพทย์และตรวจด้วยอัลตราซาวนด์ตั้งแต่อายุครรภ์10-14 สัปดาห์ หากพบว่าผลอยู่ในเกณฑ์ปกติ แพทย์จะตรวจด้วยอัลตราซาวนด์ซ้ำเมื่ออายุครรภ์ 18-22 สัปดาห์และ 34-38 สัปดาห์

ขออวยพรให้คุณมีบุตรปกติค่ะ

ศ. พญ.อรุณี เจตศรีสุภาพ

จากจดหมายฉบับนี้และอีกหลายฉบับที่ผู้เขียนได้รับเสมอ แสดงให้เห็นถึงความตื่นตัวของประชาชนในการตรวจเกี่ยวกับธาลัสซีเมีย และแสดงให้เห็นถึงผลของการช่วยกันให้ความรู้แก่ประชาชนให้ตระหนักถึงความสำคัญของปัญหาธาลัสซีเมียตลอดจนให้ความสำคัญในการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง

หมอได้ไปที่ประเทศกำพูชาเมื่อวันที่ 22 กรกฎาคม 2559 ด้วยวัตถุประสงค์เพื่อออกไปช่วยนักศึกษาปริญญาโทที่มาจากประเทศนี้ทำการศึกษาเรื่องผลของการให้ความรู้เรื่องโรคธาลัสซีเมีย ต่อการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงในชุมชนที่กรุงพนมเปญ โดยแบ่งเป็นกลุ่มที่ให้ความรู้และกลุ่มที่ไม่ได้ให้ความรู้ มีการวัดผลว่าหลังให้ความรู้มีความรู้มากขึ้นหรือไม่ และวัดผลความตระหนักถึงการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง โดยมีบริการเจาะเลือดตรวจให้ การตัดสินใจเจาะเลือดตรวจเป็นตัวชี้วัดอย่างหนึ่งถึงความตระหนักในการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง ขณะนี้อยู่ในระหว่างรวบรวมผลการศึกษา

ประเทศไทยมีนโยบายควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง นับถึงปีนี้ 22 ปีแล้ว ขณะที่ถามประชาชนในชุมชนที่หมู่บ้านในพนมเปญ (ถามโดยชาวกำพูชา) กลุ่มนั้น บอกว่าไม่เคยได้ยินชื่อโรคนี้ คาดหวังว่าต่อไปกำพูชาคงมีการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงเช่นกัน เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคที่พบบ่อยโดยเฉพาะในกลุ่มประเทศเอเซียตะวันออกเฉียงใต้

การมีความรู้ความเข้าใจและความตระหนักในการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง เป็นหัวใจของความสำเร็จในการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงเนื่องจากกระบวนการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงประกอบด้วย หลักการสำคัญคือ การให้ความรู้แก่ประชาชนจนประชาชนเข้าใจและเกิดความตระหนักในการแสวงหาการ

ตรวจเลือดเพื่อหาว่าตนและคู่สมรสเป็นคู่เสี่ยงต่อการมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงหรือไม่ ในประเทศที่ประสบความสำเร็จจะต้องสามารถตรวจหาความผิดปกติในพันธุกรรมธาลัสซีเมียของคนในชาติได้มากกว่าร้อยละ 90 ของความผิดปกติทางพันธุกรรมที่มีอยู่ในถิ่นนั้นๆ และสามารถให้การบริการตรวจทารกในครรภ์ (ขึ้นกับชนิดของธาลัสซีเมีย ว่าจะใช้การตรวจวิธีใด) ตลอดจน หากพบว่าทารกในครรภ์เป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง คู่สมรสสามารถขอยุติการตั้งครรภ์ได้ โดยกระบวนการในระยะต่างๆ จะต้องมีบุคลากรที่จะให้คำแนะนำปรึกษาทางพันธุศาสตร์ได้เป็นอย่างดี

การเจาะเลือดตรวจโดยวิธีต่างๆ จะให้ข้อมูลได้ไม่เท่ากัน ทั้งนี้ขึ้นกับเป้าหมายที่ต้องการและงบประมาณที่มี

โดยปกติในประชากรจำนวนมาก การตรวจขั้นแรกเรียกว่า การตรวจกรอง ซึ่งสามารถจะกรองคนที่เป็นผู้เสี่ยงต่อการถ่ายทอดความผิดปกติของโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงได้ เพื่อดำเนินการตรวจยืนยันในขั้นต่อไป

ในระดับชาติมีการบริการตรวจกรองหญิงตั้งครรภ์และคู่สมรสการตรวจกรองที่ดีคือสามารถตรวจคนที่มีความผิดปกติได้มากที่สุด ไม่ผิดพลาดเลย ซึ่งก็อาจมีคนที่ไม่ผิดปกติแต่ตรวจว่าผิดปกติได้บ้าง(แต่อย่ามากนัก)

การตรวจกรองจะลดภาระการตรวจยืนยันได้มาก ประหยัดทั้งงบประมาณและกำลังคน

ข้อสำคัญคือแม้ท่านจะตรวจกรองภาวะพาหะ หรือภาวะแฝงต่อความเสี่ยงของการมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงว่าเป็นผลลบ ข้อสรุปจากการตรวจกรองนี้จะบอกได้แต่เพียงว่าท่านอาจจะปกติหรือมีความผิดปกติชนิดไม่รุนแรงมีความเสี่ยงต่อการมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดไม่รุนแรงได้ แต่กลุ่มนี้ไม่ได้อยู่ในกลุ่มที่ต้องควบคุมป้องกัน เนื่องจากผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียชนิดไม่รุนแรงมีอาการไม่มากนัก สามารถมีชีวิต เรียนหนังสือหรือทำงานได้เช่นเดียวกับคนปกติ อาจจะมีปัญหาบ้างเวลามีไข้ติดเชื้อที่เม็ดเลือดแดงจะแตกมากกว่าปกติ มีอาการซีดมากต้องให้เลือด หรือในบางคนอาจต้องให้เลือดเพื่อรักษาไม่ให้หน้าตาเปลี่ยน ไม่ให้ม้ามโตมาก หรือเพื่อให้มีการเจริญเติบโตดีขึ้น

จากความผิดปกติในการตรวจกรองจะนำไปสู่การตรวจรายละเอียดของฮีโมโกลบิน (Hemoglobin typing) ซึ่งจะมีข้อจำกัดอยู่ที่ไม่สามารถบอกว่าเป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดแอลฟาได้ แต่สามารถบอกว่าเป็นโรคธาลัสซีเมียหรือไม่ เป็นพาหะธาลัสซีเมียชนิดเบต้า หรือเป็นฮีโมโกลบินอี (ซึ่งเป็นเบต้าธาลัสซีเมียชนิดหนึ่ง) หรือไม่ผู้เชี่ยวชาญอาจตั้งข้อสังเกตว่ามีธาลัสซีเมียชนิดแอลฟาแฝงอยู่ร่วมกับธาลัสซีเมียชนิดเบตาได้เช่นกันเนื่องจากภาวะที่มีธาลัสซีเมียทั้งชนิดเบตาและแอลฟาในคนเดียวกันพบได้ไม่น้อย แต่จะทราบแน่ชัดต้องไปศึกษาในระดับโมเลกุลที่เรียกว่า DNA analysis

หมออาจพูดเรื่องการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงซ้ำแต่มีประเด็นที่แตกต่างเพื่อต้องการให้ผู้อ่านได้ตระหนักถึงความสำคัญเรื่องนี้ตลอดเวลา แต่อย่าทำให้เกิดเป็นความเครียดในชีวิต เพราะการมีความรู้เรื่องนี้มีประโยชน์ต่อชีวิตและครอบครัวอย่างสำคัญ

ขอสรุปดังนี้ว่า การเจาะเลือดตรวจหาว่าคู่สมรสเป็นคู่เสี่ยงต่อการมีบุตรเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงหรือไม่ สามารถทำได้ในโรงพยาบาลทั่วไป อาจแตกต่างกันในรายละเอียดและข้อกำจัดของแต่ละโรงพยาบาล อย่าลืมซักถาม และที่สำคัญการฝากท้องที่คลินิกสูตินรีเวชบางแห่งอาจไม่มีการตรวจเรื่องธาลัสซีเมียอย่าลืม ขอให้มีการตรวจด้วยเพราะสามารถส่งเลือดตรวจได้ตามห้องแลบต่างๆอย่างกว้างขวาง

ที่สำคัญควรฝากท้องตั้งแต่ครรภ์อ่อนๆ เพื่อมีเวลาไตร่ตรองเตรียมการ

เวลาที่ดีที่สุดคือตรวจเลือดตั้งแต่ก่อนตั้งครรภ์เช่นผู้ส่งคำถามมาถามหมอค่ะ แต่ค่าใช้จ่ายในการตรวจเลือดก่อนตั้งครรภ์อาจต้องรับผิดชอบเอง เพราะยังไม่ได้ครอบคลุมสิทธิโดยรัฐบาลในคนที่ยังไม่ตั้งครรภ์ แต่ถือว่าคุ้มค่าต่อการลงทุนชีวิตนะคะ

ความลับของ
เม็ดเลือดแดง
...ตอนที่ 8

รศ. พญ.พิมพ์ลักษณ์ เจริญขวัญ

การให้เลือดสำหรับผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย

สวัสดีค่ะท่านผู้อ่าน หมอเขียนบทความนี้หลังจากวันสำคัญทางพระพุทธศาสนา คือ วันอาสาฬหบูชา และ วันเข้าพรรษา ปีนี้หมอมีโอกาสดีที่ได้ไปกราบพระที่วัดพระธาตุผาซ่อนแก้ว ที่เขาค้อในจังหวัดเพชรบูรณ์ ซึ่งเป็นวัดที่อยู่บนภูเขา สงบร่มเย็น และตัวอาคารตกแต่งด้วยกระเบื้องสีอย่างสวยงาม และหลังจากนั้นก็ได้เที่ยวชมทะเลหมอกด้วย ได้สัมผัสกับทะเลหมอกอย่างใกล้ชิดมาก ๆ ก็ครั้งนี้เองค่ะ สองข้างทางหน้าฝนนี้เขียวชอุ่มไปหมด ได้สัมผัสความสวยงามและอิ่มใจค่ะ สำหรับผู้อ่านน้อง ๆ นักเรียน ตอนนี้น่าจะสอบกลางภาคกันเสร็จแล้ว ใกล้จะจบเทอมแรกแล้ว ขอให้เรียนอย่างสุขใจ ได้ความรู้ และได้ใช้เวลาว่างอย่างเป็นประโยชน์ในช่วงปิดเทอมกลางนะคะ

แนวทางในการพิจารณาการให้เลือดแบบสม่ำเสมอในผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย

❶ ได้รับการยืนยันการวินิจฉัยว่าเป็นโรคธาลัสซีเมีย

❷ เกณฑ์ทางห้องปฏิบัติการ

- ระดับฮีโมโกลบินน้อยกว่า 7 ก. ต่อ ดล. ในสองโอกาสที่ระยะห่างกันมากกว่า 2 สัปดาห์ โดยไม่มีสาเหตุอื่นของอาการซีด เช่น การติดเชื้อ **หรือ**

❸ เกณฑ์ทางคลินิก

- ระดับฮีโมโกลบินมากกว่า 7 ก. ต่อ ดล. แต่มีอาการดังต่อไปนี้ ได้แก่ การเปลี่ยนแปลงของหน้าตา การเติบโตช้า มีกระดูกหัก หรือมีการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูกที่มีความสำคัญทางคลินิก

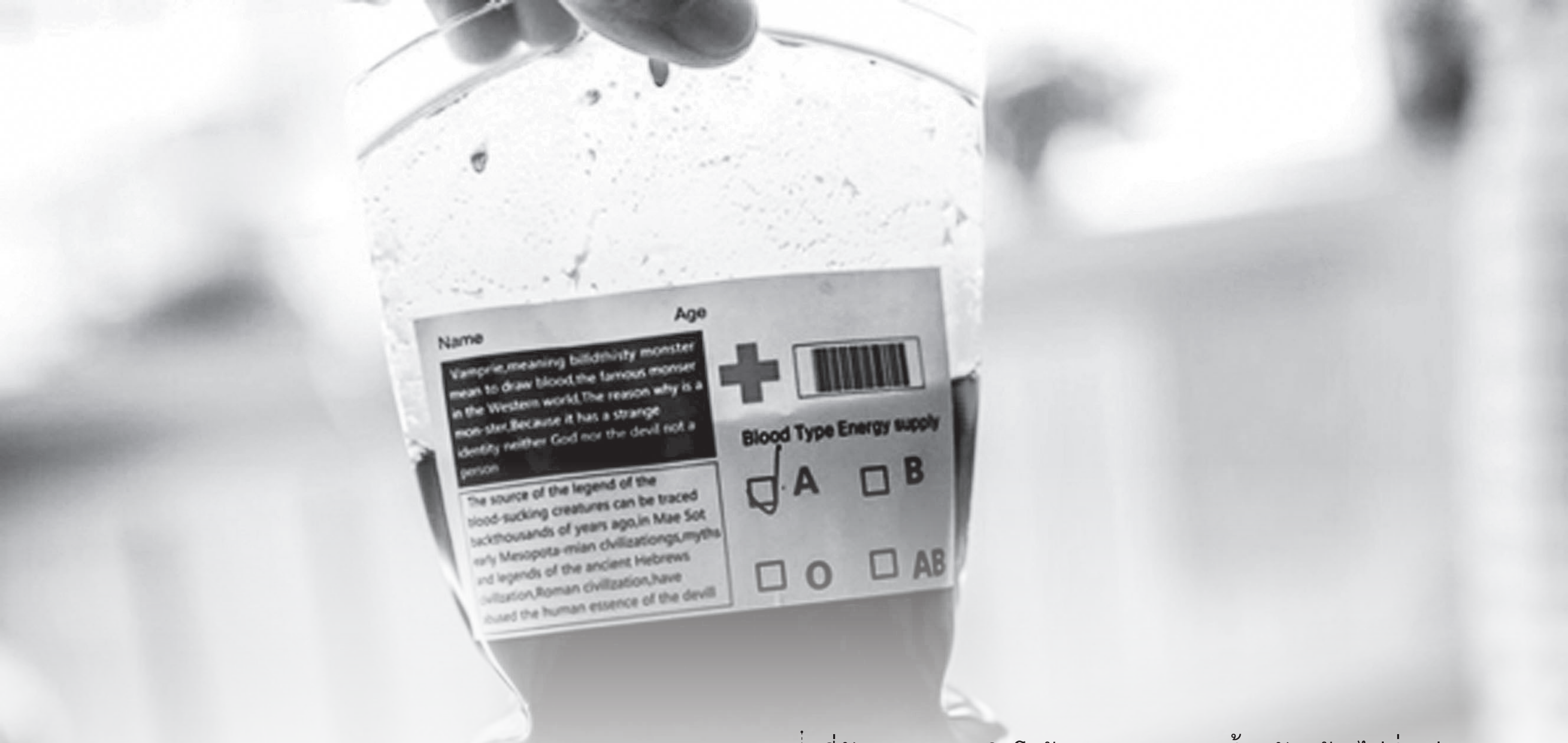
อ้างอิงจาก: Cappellini MD, Cohen A, Porter J, Taher A, Viprakasit V, editors. Guidelines for the management of transfusion dependent thalassaemis (TDT). 3rd edition. Nicosia: Thalassemia international federation; 2014.

ในฉบับที่ผ่านมา เราได้คุยกันถึงเรื่องโรคธาลัสซีเมีย และแนวทางการรักษาโดยเบื้องต้นของโรคธาลัสซีเมียแต่ละชนิดไปแล้ว วันนี้หมอขอชวนท่านผู้อ่านมาคุยกันถึงเรื่องแนวทางการให้เลือดในผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย ซึ่งเป็นเรื่องที่สำคัญและจะเป็นประโยชน์กับผู้ปกครองและผู้ป่วยในการดูแลตนเองต่อไป หมอจะเล่าเป็นข้อๆ ไปนะคะ

เมื่อใดจึงจะพิจารณาให้เลือดอย่างสม่ำเสมอในผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย

ดังที่ทราบกันว่าโรคธาลัสซีเมียนั้นมีความรุนแรงที่หลากหลาย ซึ่งดูตามระดับความซีดหรือระดับของฮีโมโกลบิน กลุ่มโรคที่มีอาการซีดและจำเป็นต้องรับเลือดแบบสม่ำเสมอ หรือที่เรียกกันว่า "ธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือด (Transfusion-dependent thalassemia, TDT)" ได้แก่ เบต้า-ธาลัสซีเมีย เมเจอร์ เบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบิน อี บางส่วน และส่วนน้อยของโรคฮีโมโกลบินเอช ส่วนกลุ่มโรคที่มีอาการซีดน้อยถึงปานกลางและไม่จำเป็นต้องรับเลือดอย่างสม่ำเสมอ เรียกว่า "ธาลัสซีเมียชนิดไม่พึ่งพาเลือด (Non-transfusion-dependent thalassemia, NTDT)" ได้แก่ เบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบิน อี บางส่วน และส่วนใหญ่ของโรคฮีโมโกลบิน เอช

ตามแนวทางการรักษาผู้ป่วยธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือดขององค์การธาลัสซีเมียนานาชาติ หรือ Thalassemia International Federation (TIF) ซึ่งตีพิมพ์ในปี พ.ศ. 2557 ได้แนะนำแนวทางในการพิจารณาให้เลือดแบบสม่ำเสมอในผู้ป่วยที่เข้าเกณฑ์ดังต่อไปนี้



❶ ได้รับการยืนยันการวินิจฉัยว่าเป็นโรคธาลัสซีเมีย

❷ เกณฑ์ทางห้องปฏิบัติการ

- ระดับฮีโมโกลบินน้อยกว่า 7 ก. ต่อ ดล. ในสองโอกาส ที่ระยะห่างกันมากกว่า 2 สัปดาห์ โดยไม่มีสาเหตุอื่น ของอาการซีด เช่น การติดเชื้อ หรือ

❸ เกณฑ์ทางคลินิก

- ระดับฮีโมโกลบินมากกว่า 7 ก. ต่อ ดล. แต่มีอาการดังต่อไปนี้ ได้แก่ การเปลี่ยนแปลงของหน้าตา การเติบโตช้า มีกระดูกหัก หรือมีการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูกที่มีความสำคัญทางคลินิก

อธิบายเพิ่มเติมดังนี้นะคะ ในเด็กเล็กปกติ ระดับฮีโมโกลบินจะอยู่ประมาณ 11-13 ก. ต่อ ดล. ส่วนผู้ใหญ่ประมาณ 12-14 ก. ต่อ ดล. ในเพศหญิง และ 13-15 ก. ต่อ ดล. ในเพศชาย ในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ค่าที่ต่ำประมาณ 8-10 ก. ต่อ ดล. ก็ถือว่าซีด แต่ร่างกายมักจะชดเชยได้ แต่ถ้าต่ำกว่า 7 ก. ต่อ ดล. จะมีผลต่อการทำงานของอวัยวะต่างๆ โดยเฉพาะอย่างยิ่ง ผลต่อหัวใจและหลอดเลือด และผลต่อการเติบโตในระยะยาว ดังนั้นระดับฮีโมโกลบินที่แนะนำให้เป็นจุดตัดของการพิจารณาให้เลือดคือน้อยกว่า 7 ก. ต่อ ดล. ซึ่งการใช้เกณฑ์ระดับฮีโมโกลบินนี้แนะนำให้ตรวจในสองโอกาสที่ระยะเวลาห่างกันมากกว่า 2 สัปดาห์ โดยแต่ละครั้งไม่มีปัจจัยอื่นที่อาจเป็นสาเหตุของอาการซีดชั่วคราว เช่น การติดเชื้อ เป็นต้นค่ะ

นอกจากเกณฑ์ระดับฮีโมโกลบินแล้ว ยังต้องใช้เกณฑ์ทางคลินิก คืออาการต่างๆ มาพิจารณาประกอบกันด้วยนะคะ ในผู้ป่วยบางราย แม้ว่าระดับฮีโมโกลบินจะมากกว่า 7 ก. ต่อ ดล. แต่ถ้ามีอาการดังต่อไปนี้ เช่น การเปลี่ยนแปลงของหน้าตาที่ชัดเจน การเติบโตช้า ความสูงและน้ำหนักแม้จะไม่ต่ำกว่าเกณฑ์แต่เริ่มเห็นแนวโน้มว่าลดลง มีประวัติกระดูกหักซ้ำๆ หรือมีการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูกที่มีความสำคัญทางคลินิก เช่น ตับและม้ามโตมาก มีการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูกที่กดไขสันหลังหรือกดเส้นประสาท ก็จะแนะนำให้ผู้ป่วยรับเลือดแบบสม่ำเสมอเช่นกันค่ะ

โดยทั่วไป ผู้ป่วยธาลัสซีเมียชนิด เบต้า-ธาลัสซีเมีย เมเจอร์ มักเข้าเกณฑ์ที่แนะนำให้รับเลือดอย่างสม่ำเสมอตั้งแต่อายุประมาณ 6 เดือนถึง 1 ปี ส่วน เบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบิน อี อาจจะเข้าเกณฑ์ตั้งแต่ในขวบปีแรกเหมือนกับเบต้า-ธาลัสซีเมีย เมเจอร์ หรืออาจจะเมื่ออายุมากกว่านั้น ในช่วงอายุ 1-2 ปีแรก แพทย์จึงมักนัดตรวจติดตามผู้ป่วยกลุ่มนี้ทุกๆ 1-2 เดือน เพื่อติดตามระดับฮีโมโกลบิน ขนาดของตับและม้าม และการเติบโตอย่างใกล้ชิดค่ะ

เป้าหมายของการให้เลือดแบบสม่ำเสมอ

คำถามต่อมาก็คือ เมื่อเข้าเกณฑ์ในการให้เลือดแบบสม่ำเสมอแล้ว จะต้องรับเลือดแดงบ่อยแค่ไหน ต้องการระดับฮีโมโกลบินเท่าไร และจะติดตามอย่างไรว่าได้ตามเป้าหมายแล้ว เป้าหมายของการให้เลือดแบบสม่ำเสมอนั้นคือ ให้เลือดให้เพียงพอที่จะยับยั้งการสร้างเม็ดเลือดแดงที่ผิดปกติของร่างกาย ซึ่งระดับฮีโมโกลบินที่มีการศึกษามาแล้วว่าเหมาะสมและมีประสิทธิภาพตามเป้าหมาย คือ 9-10.5 ก. ต่อ ดล. ก่อนการให้เลือด เพื่อให้ได้ระดับที่ต้องการนี้ มักจะต้องให้เลือดอย่างสม่ำเสมอทุก 3-4 สัปดาห์ค่ะ เมื่อรักษาระดับนี้ได้ จะช่วยให้การเติบโตของผู้ป่วยเป็นไปอย่างปกติ การทำงานของหัวใจเป็นปกติ ขนาดของตับและม้ามไม่โตขึ้น และป้องกันการเปลี่ยนแปลงของกระดูกค่ะ

การให้เลือดแบบเป็นครั้งคราว

นอกจากการให้เลือดแบบสม่ำเสมอสำหรับผู้ป่วยธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือดแล้ว ยังมีการให้เลือดแบบเป็นครั้งคราว ซึ่งจุดประสงค์จะต่างกับแบบแรก โดยชนิดนี้ให้เพื่อบรรเทาอาการซีด จะให้ในผู้ป่วยที่ไม่เข้าเกณฑ์ของการให้แบบสม่ำเสมอ เช่น ผู้ป่วยโรคฮีโมโกลบิน เอช ส่วนใหญ่ ซึ่งในภาวะปกติ เมื่อไม่มีไข้หรือการติดเชื้อ เขาจะมีระดับฮีโมโกลบินต่ำเพียงเล็กน้อยหรือปานกลาง แต่เมื่อมีไข้หรือการติดเชื้อจะมีอาการซีดลงได้ ถ้าซีดลงมาก ระดับฮีโมโกลบินต่ำลง มีอาการอ่อนเพลียหรือมีอาการทางระบบหัวใจ แพทย์จะพิจารณาให้เลือดเพื่อบรรเทาอาการซีดเป็นครั้งๆ ไปค่ะ หมอเคยได้รับคำถามว่า ผู้ป่วยธาลัสซีเมียเมื่อเคยได้รับเลือดมาครั้งหนึ่งแล้ว หมายความว่าต่อไปจะต้องรับเลือดอย่างสม่ำเสมอไปตลอดนั้นถูกต้องไหม ซึ่งตอบได้ว่าไม่จำเป็นนะคะ การให้เลือดแบบสม่ำเสมอนั้น แพทย์จะพิจารณาตามเกณฑ์ระดับฮีโมโกลบินและอาการต่างๆ หลายประการดังที่ได้กล่าวไปข้างต้นค่ะ

ผลข้างเคียงจากการให้เลือด

การให้เลือดอย่างสม่ำเสมอให้ได้ตามเป้าหมายจะทำให้ผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือดมีการเติบโตที่ปกติ การทำงานของอวัยวะภายในต่างๆ เป็นปกติ ตับและม้ามไม่โต และรูปร่างกระดูกไม่เปลี่ยนแปลง อย่างไรก็ดี การให้เลือดก็มีผลข้างเคียง เช่น ปฏิกิริยาหลังการรับเลือด ไข้ ผื่น และอื่นๆ การติดเชื้อ ซึ่งสามารถให้ยาเพื่อรักษาและป้องกันปฏิกิริยาต่างๆ ได้ตามข้อบ่งชี้ทางการแพทย์นะคะ ส่วนผลข้างเคียงในระยะยาวมีเรื่องภาวะธาตุเหล็กสะสมจากการให้เลือดซึ่งจะได้กล่าวต่อไปค่ะ

ภาวะธาตุเหล็กสะสมจากการให้เลือด

ธาตุเหล็กเป็นแร่ธาตุที่ทำหน้าที่สำคัญและจำเป็นต่อร่างกาย ธาตุเหล็กส่วนใหญ่ในร่างกายเป็นส่วนประกอบของฮีโมโกลบิน มีหน้าที่จับและขนส่งออกซิเจน นอกจากนี้ ธาตุเหล็กยังเป็นส่วนประกอบของไมโอโกลบินในกล้ามเนื้อ และเอนไซม์หลายชนิดในร่างกาย ปกติแล้ว คนเราได้รับธาตุเหล็กจากอาหาร ในเด็กต้องการธาตุเหล็กประมาณวันละ 8-10 มก. ส่วนในผู้ใหญ่ประมาณวันละ 1-2 มก. ในผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีภาวะซีด ร่างกายจะชดเชยโดยการดูดซึมธาตุเหล็กจากทางเดินอาหารเพิ่มมากกว่าปกติ และในรายที่ได้รับเลือด ก็จะได้รับธาตุเหล็กจากเลือดที่ให้ด้วย โดยเลือดแดง 1 ยูนิตมีธาตุเหล็กประมาณ 200 มก.

ธาตุเหล็กเมื่อสะสมเกินขนาดในร่างกาย จะส่งผลต่อการทำงานของอวัยวะภายใน โดยเฉพาะอย่างยิ่งต่อการทำงานของหัวใจ ตับ และระบบต่อมไร้ท่อต่างๆ ซึ่งหลังจากการให้เลือดไปแล้ว 10-20 ครั้ง แพทย์จะขอเจาะเลือดเพื่อตรวจระดับเฟอร์ไรติน ซึ่งเป็นระดับธาตุเหล็กในเลือด ถ้าระดับเฟอร์ไรตินสูงเข้าเกณฑ์ในการให้ยาขับธาตุเหล็ก ก็จะให้ยาขับธาตุเหล็กแก่ผู้ป่วยต่อไปค่ะ

เรื่องธาตุเหล็กสะสมในร่างกายนี้ หมอขอยกยอดไปเล่าให้ฟังอย่างละเอียดในฉบับถัดไปนะคะ ฉบับนี้ขอลาท่านผู้อ่านไปก่อนค่ะ พบกันใหม่ฉบับหน้าค่ะ

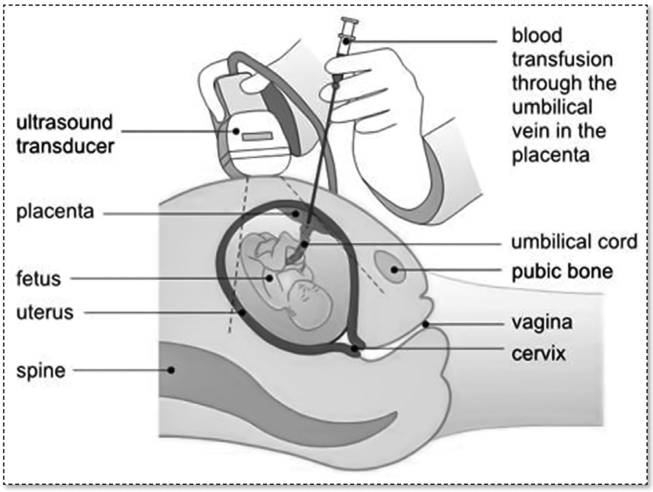
การวินิจฉัยทารก

รศ. นพ.กิตติ ต่อจรัส

ในครรภ์ก่อนคลอด : การเจาะเลือดจากสายสะดือทารก (Cordocentesis)

การเจาะเลือดจากสายสะดือทารก (Cordocentesis)

เป็นการเจาะเลือดทารกโดยตรง เนื่องจากเลือดที่ไหลเวียนในสายสะดือเป็นเลือดทารก โดยในการเจาะ จะต้องอาศัยเครื่องอัลตร้าซาวนด์ แสดงตำแหน่งสายสะดือที่เหมาะสมในการเจาะ (รูปที่1)



รูปที่ 1 แสดงการเจาะเลือดจากสายสะดือทารก โดยใช้อัลตร้าซาวนด์ช่วย

วัตถุประสงค์เพื่อ

1. ตรวจโครโมโซม เช่นโรคในกลุ่มอาการดาวน์ (Down syndrome)
2. ตรวจหาความผิดปกติของโรคพันธุกรรมทางโลหิตวิทยา เช่น โรคธาลัสซีเมียและโรคเลือดออกง่ายหยุดยาก (ฮีโมฟีเลีย)
3. ตรวจการติดเชื้อของทารกในครรภ์ เช่น โรคหัดเยอรมัน

วิธีการตรวจ

❶ ใช้เครื่องอัลตร้าซาวนด์คลื่นเสียงความถี่สูง (ultrasound) เป็นเครื่องนำทางเพื่อกำหนดตำแหน่งที่เจาะ

❷ ทำความสะอาดหน้าท้องด้วยเทคนิคปราศจากเชื้อและฉีดยาชาเฉพาะที่

❸ เจาะที่หลอดเลือดดำ (Umbilical vein) นิยมเจาะมากกว่าที่หลอดเลือดแดงเพราะมีขนาดของหลอดเลือดใหญ่กว่า

❹ แทงเข็มที่มีแกนในผ่านทางหน้าท้อง โดยเทคนิคปลอดเชื้อ เจาะผ่านลงไปที่สายสะดือเหนือที่เกาะกับรกประมาณ 2-3 เซนติเมตร

❺ เมื่อปลายเข็มอยู่ในหลอดเลือดสายสะดือ ก็ถอดแกนในของเข็มออก ต่อเข็มเข้ากับกระบอกฉีดยาขนาดเล็กแล้วดูดเลือดจากสายสะดือ

❻ หลังจากนั้นนำเลือดส่งตรวจทางห้องปฏิบัติการต่อไป

ภาวะแทรกซ้อน

การเจาะเลือดจากสายสะดือ พบได้สูงกว่าการเจาะเนื้อรกหรือการเจาะน้ำคร่ำโดยพบได้แก่

❶ เลือดออกไม่หยุดและเลือดออกมากจนเป็นอันตรายต่อทารก

❷ สายสะดือบาดเจ็บหรือเลือดออกเป็นลิ่มเลือดกดสายสะดือซึ่งอาจรุนแรงจนทารกเสียชีวิตได้

❸ ภาวะหัวใจทารกเต้นช้าลง (มักเป็นชั่วคราว) เนื่องจากมีการรบกวนต่อหลอดเลือดในสายสะดือ

❹ การคลอดก่อนกำหนด

❺ การปะปนของเลือดมารดาสู่ทารกในครรภ์ทำให้การแปลผลทางห้องปฏิบัติการไม่ถูกต้องแน่นอน

Hb E-β-thalassemia Conference 2016

ดร.นพ.กิตติพงศ์ ไพบูลย์สุขวงศ์
แพทย์ประจำคลินิกธาลัสซีเมีย โรงพยาบาลนครปฐม และ อาจารย์ประจำศูนย์วิจัยธาลัสซีเมีย สถาบันชีววิทยาศาสตร์โมเลกุล มหาวิทยาลัยมหิดล

ในระหว่างวันที่ 4-5 ส.ค 2559 ที่ผ่านมา ทางสมาพันธ์ธาลัสซีเมียโลก (Thalassaemia International Federation หรือ TIF) ร่วมกับ ศูนย์วิจัยธาลัสซีเมีย สถาบันชีววิทยาศาสตร์โมเลกุล มหาวิทยาลัยมหิดล ได้จัดการประชุมสัมมนาวิชาการ เรื่อง " Hb E / β-thalassemia Conference 2016 " ขึ้นที่ โรงแรมรอยัลริเวอร์ กรุงเทพฯ โดยมีจุดประสงค์เพื่อรวบรวมองค์ความรู้และข้อมูลที่เป็นปัจจุบันในด้านที่เกี่ยวกับอาการทางคลินิคภาวะแทรกซ้อนและการรักษาโรคฮีโมโกลบินอี/เบต้าธาลัสซีเมีย สำหรับใช้ประกอบการจัดทำแนวทางเวชปฏิบัติ สำหรับผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมียชนิดไม่ได้รับเลือดประจำ (Non-Transfusion Dependent Thalassemia) และเพื่อเผยแพร่ความรู้เหล่านี้ให้แก่บุคลากรทางการแพทย์และสาธารณสุขนักวิจัย ตลอดจนผู้ที่สนใจทั่วไป ในการประชุมครั้งนี้มีผู้สนใจเข้าร่วมประชุมกว่า 130 คน จาก 12 ประเทศ ประกอบไปด้วยประเทศในภูมิภาคเอเชียตะวันออกเฉียงใต้ เอเชียใต้ จีน และไซปรัส

ในงานประชุมได้มีการนำเสนอหัวข้อที่น่าสนใจเกี่ยวกับธาลัสซีเมียดังต่อไปนี้

❶ ภาวะติดเชื้อในโรคธาลัสซีเมีย

การติดเชื้อในผู้ป่วยธาลัสซีเมียยังคงเป็นปัญหาแทรกซ้อนที่สำคัญในผู้ป่วยและเป็นสาเหตุทำให้เกิดการเสียชีวิตเป็นอันดับต้นในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ปัจจัยที่ส่งเสริมที่ทำให้เกิดการติดเชื้อได้ง่ายคือ ภาวะซีดมาก และภาวะเหล็กเกิน ดังนั้นเมื่อผู้ป่วยมีไข้ ไม่สบายต้องรับการดูแลอย่างทันท่วงที มีการให้ยาฆ่าเชื้อที่เหมาะสมในผู้ป่วยที่มีไข้สูง โดยเฉพาะผู้ป่วยที่ได้รับการตัดม้าม ผู้ป่วยในภาวะปกติควรได้รับการใช้ยาขับเหล็กให้เหมาะสม การติดเชื้ออีกทางที่พบได้บ่อยคือการติดเชื้อจากการได้รับเลือด ดังนั้นทางโรงพยาบาลควรมีมาตรการต่างๆ เพื่อป้องกันการติดเชื้อจากการให้เลือด สำหรับผู้ป่วยที่ได้รับเชื้อไวรัสตับอักเสบ B และ C ควรได้รับการดูแลที่เหมาะสมต่อไป ปัญหาติดเชื้อรา Pythiosis เป็นปัญหาที่มักพบในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ซึ่งรูปแบบที่รุนแรงที่สุดคือ vascular Pythiosis โดยผู้ป่วยจะมีลักษณะอาการ ของการขาดเลือดของขาส่วนปลายและมักจะพบบ่อยในผู้ที่ประกอบอาชีพเกษตรกรรมที่มีการลุยน้ำ

❷ ปัญหาแทรกซ้อนทางหัวใจในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย

ผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีภาวะเหล็กเกิน เหล็กส่วนหนึ่งจะไปสะสมที่กล้ามเนื้อหัวใจ ทำให้มีการสร้างสารอนุมูลอิสระ (reactive oxygen species) ซึ่งส่งผลต่อการทำงานทั้งในระดับเซลล์และอวัยวะ ทำให้หัวใจมีการเต้นผิดจังหวะ (cardiac arrhythmia) ได้ นอกจากนี้ผู้ป่วยที่ได้รับการตัดม้ามจะเพิ่มความเสี่ยงต่อการมีภาวะหลอดเลือดอุดตัน อันเป็นสาเหตุสำคัญของการเกิดความดันเลือดในปอด (pulmonary hypertension) สูง

การป้องกันภาวะแทรกซ้อนในหัวใจจึงมีความสำคัญ หากเป็นไปได้ผู้ป่วยควรได้รับการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (Echocardiography) อย่างน้อยปีละครั้ง ซึ่งวิธีนี้เป็นวิธีที่ปลอดภัยสำหรับวิธีที่ใช้ในการยืนยันภาวะความดันเลือดในปอดสูงได้แก่การสวนหลอดเลือดหัวใจ (cardiac catheterization) ซึ่งจะเป็นวิธีที่มีการรุกล้ำและเจ็บกว่าการใช้การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง นอกจากนี้การประเมินภาวะเหล็กเกินในหัวใจด้วยเครื่องตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (Magnetic Resonance Imaging หรือ MRI) ก็ให้ประโยชน์แก่ผู้ป่วย ในแง่การปรับยาเพื่อขับเหล็กออกจากหัวใจ

ผู้ป่วยธาลัสซีเมียพบภาวะความดันเลือดในปอดสูง ได้ประมาณ 2.1% (วินิจฉัยโดย การสวนหลอดเลือดหัวใจ) พบบ่อยในผู้ที่ได้รับการตัดม้าม และผู้ที่ไม่ได้รับเลือดเป็นประจำ สำหรับการรักษาได้มีคำแนะนำให้เติมเลือดอย่างสม่ำเสมอ ส่วนวิธีการอื่นๆเช่น การให้ยาต้านการแข็งตัวของเกล็ดเลือด การให้ยาขยายหลอดเลือด (Sildenafil) มีรายงานว่าได้ผลดีกับผู้ป่วย แต่ยังคงต้องมีการศึกษาวิจัยต่อไป งานวิจัยอีกชิ้นที่กำลังดำเนินการอยู่โดย รศ. ดร.นพ ณัฐวุธ สิบหมู่ จากมหาวิทยาลัยมหิดล พบว่าผู้ป่วยธาลัสซีเมียมีระดับไนตริกออกไซด์ในพลาสมาลดลงซึ่งสัมพันธ์กับการกระตุ้นการทำงานของเกล็ดเลือดให้เพิ่มมากขึ้น ทำให้เกิดภาวะหลอดเลือดอุดตันได้ นำไปสู่ภาวะความดันเลือดในปอดสูง การให้ผู้ป่วยที่มีภาวะความดันเลือดในปอดสูงสูดดม ไนไตร์ท พบว่าสามารถลดความดันเลือด pulmonary artery pressure ลงได้ และลดการทำงานของเกล็ดเลือดที่เพิ่มสูงลง ซึ่งอาจใช้เป็นแนวทางใหม่ในการรักษาผู้ป่วยที่มีภาวะความดันเลือดในปอดสูงต่อไป

❸ ปัญหาทางระบบต่อมไร้ท่อในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย

Dr. Prantar Chakrabarti แพทย์จากประเทศอินเดีย นำเสนอปัญหาทางระบบต่อมไร้ท่อในผู้ป่วยธาลัสซีเมียจากประเทศอินเดีย โดยพบว่าผู้ป่วยธาลัสซีเมียมีปัญหาเรื่องการเจริญเติบโตที่ด้อยกว่าคนปกติร้อยละ 42 ภาวะพร่องไทรอยด์ฮอร์โมน (hypothyroidism) พบร้อยละ 9.5-11 ภาวะเป็นหนุ่มสาวช้า (delayed puberty) พบร้อยละ 41-48 เบาหวานพบร้อยละ 6.4- 14.1 โดยภาวะเหล่านี้สัมพันธ์ กับระดับความรุนแรงของโรคธาลัสซีเมีย ส่วนการรักษา ยังคงเน้นการให้เลือดแก่ผู้ป่วยอย่างสม่ำเสมอ การใช้ยาขับเหล็ก และอาจต้องมีการเสริมฮอร์โมนในผู้ป่วยร่วมด้วย

โรคกระดูกก็เป็นอีกปัญหาที่พบได้บ่อยในผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่พบบ่อยคือ กระดูกผิดรูป ความหนาแน่นมวลกระดูกต่ำ กระดูกพรุน และกระดูกหัก ตำแหน่งที่พบกระดูกหักได้บ่อยคือแขนและมือ ในขณะที่ การหักของกระดูกสันหลังมักไม่ค่อยได้รับการวินิจฉัยเนื่องจากผู้ป่วยไม่มีอาการ การป้องกันและรักษา ทำได้โดยการให้เลือดและยาขับเหล็กอย่างสม่ำเสมอ การให้วิตามินดีและแคลเซียมเสริมแก่ผู้ป่วย และบางรายอาจต้องใช้ยาต้านการสลายกระดูก (anti-resorptive agents) เช่น bisphosphonate denosumabเป็นต้นว

❹ ปัญหาทางระบบประสาทในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย

การศึกษาโดย Prof. Anuja P. Premawardena จากประเทศศรีลังกา พบว่าผู้ป่วยร้อยละ 26 มีการเปลี่ยนแปลงของเนื้อสมองส่วนสีขาว (white matter) เมื่อวัดโดยเครื่อง MRIและพบว่ามีความสัมพันธ์กับอาการปวดศีรษะในผู้ป่วย การศึกษาวิจัยนี้เป็นการศึกษาแรกที่ชี้ให้เห็นถึงความสัมพันธ์นี้ สำหรับสาเหตุและกลไกยังคงต้องมีการศึกษาต่อไป

ปัญหาก้อนสร้างเลือดนอกไขกระดูก (extramedullary hematopoiesis mass หรือ EMH) ไปกดทับไขสันหลัง ทำให้ผู้ป่วยธาลัสซีเมียมีอาการ ชา อ่อนแรงบริเวณขาทั้ง 2 ข้าง เป็นปัญหาที่พบได้บ่อยครั้ง การรักษาไม่แนะนำให้ทำการผ่าตัด แต่ให้ใช้วิธีให้เลือดแก่ผู้ป่วยจนมีระดับฮีโมโกลบินที่สูงประมาณ 8-10 ก./ดล. ให้ยาไฮดรอกซียูเรีย และอาจใช้การฉายแสงร่วมด้วย

ในช่วงท้ายของการประชุม Dr. Michael Angastiniotis ผู้แทนจาก TIF และผู้เข้าร่วมประชุมในงานนี้ได้แลกเปลี่ยนความคิดเห็นเพื่อเสนอแนะแนวทางการพัฒนาความร่วมมือของแพทย์และนักวิจัยในประเทศแถบเอเชียที่มีปัญหาโรคธาลัสซีเมียโดยสรุปได้เป็น 5 แนวทางดังนี้

1. พัฒนาบุคลากรโดยวิธีดังต่อไปนี้

- การพัฒนาแนวทางเวชปฏิบัติสำหรับการรักษาโรคธาลัสซีเมีย และคู่มือการตรวจวินิจฉัยธาลัสซีเมียที่เหมาะสมกับบริบทของประเทศในแถบเอเชีย
- การแลกเปลี่ยนบุคลากรเพื่อฝึกอบรมการดูแลรักษาธาลัสซีเมีย แก่แพทย์ พยาบาลและเจ้าหน้าที่ผู้ให้คำแนะนำผู้ป่วย
- การฝึกอบรมแก่เจ้าหน้าที่ ทางห้องปฏิบัติการการตรวจวินิจฉัยโรคธาลัสซีเมีย
- การจัดอบรมเชิงปฏิบัติการระดับภูมิภาค

2. ถ่ายทอดเทคโนโลยีที่เกี่ยวข้องกับการตรวจวินิจฉัยธาลัสซีเมีย เพื่อให้สามารถ

- ตรวจคัดกรองธาลัสซีเมียในประชากรของแต่ละ ภูมิภาค/ประเทศ
- ตรวจคัดกรองจนถึงตรวจระดับดีเอ็นเอได้ในแต่ละ ภูมิภาค/ประเทศ

3. การเผยแพร่ให้ความรู้เรื่องโรคธาลัสซีเมียแก่ผู้ป่วยและสังคมเพื่อให้มีความตระหนักรู้ถึงความสำคัญของการควบคุมป้องกันโรคธาลัสซีเมีย โดยทำในรูปแบบ

- จัดตั้งชมรมผู้ป่วยธาลัสซีเมีย
- การรณรงค์ออกรับบริจาคโลหิตเพื่อผู้ป่วยธาลัสซีเมีย

4. การทำระบบทะเบียนกลาง (National Registry) สำหรับผู้ป่วยโรคธาลัสซีเมีย

- อาจใช้วิธีทำเป็นแบบสอบถาม หรือ เว็บเพจ ในช่วงเริ่มต้น

5. การส่งเสริมให้มีความร่วมมือในด้านการวิจัยธาลัสซีเมียโดยส่งเสริมในด้าน

- การทำวิจัยทั้งพื้นฐานและประยุกต์
- การทำวิจัยทางคลินิก
- การทำวิจัยที่เป็นการทดลองแบบหลายศูนย์ (multicenter study)

การประชุมครั้งนี้ได้ก่อให้เกิดการแลกเปลี่ยนความรู้ ข้อคิดเห็นระหว่างผู้เข้าประชุม วิทยากรและสามารถนำไปเป็นประโยชน์ต่อการรักษา งานวิจัย การศึกษา โรคธาลัสซีเมียต่อไปอีกทั้งยังก่อให้เกิดเครือข่ายความร่วมมือระหว่างผู้เข้าร่วมการประชุม ซึ่งจะเป็นส่วนสำคัญที่ทำให้วงการศึกษาวิจัยเรื่องธาลัสซีเมียมีความก้าวหน้า และส่งผลดีต่อการดูแลรักษาผู้ป่วยต่อไปครับ

Highlight

Thalassemia Meet the Expert Forum 2016

Date: 19th May 2016 Venue: Intercontinental Hotel, Bangkok

เมื่อวันที่ 19 พฤษภาคม 2559 ที่ผ่านมาได้มีการจัดประชุมวิชาการเรื่องโลหิตจางธาลัส-ซีเมีย “Thalassemia Meet the Expert Forum 2016” ณ ห้องประชุมแพลททินั่ม โรงแรม อินเตอร์คอนติเนนทัล กรุงเทพโดยมีวัตถุประสงค์เพื่อเผยแพร่ความรู้ความก้าวหน้าทางวิชาการเรื่องโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียและอภิปรายแลกเปลี่ยนความรู้ทางวิชาการโดยเน้นในส่วนของบทบาทของยาดีเฟอร์ราซีรอกซ์ (Deferasirox) ในด้านการขับเหล็กจาก ตับ, หัวใจ, และอวัยวะอื่นๆ (Liver, Heart and Beyond) ในผู้ป่วยโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือด (Transfusion - dependent Thalassemia: TDT) โดยในงานนี้ได้รับเกียรติจากผู้เชี่ยวชาญด้านโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียและการขับเหล็กจาก University College London

ศาสตราจารย์ นพ.จอห์น พอร์เตอร์	University College London	เป็นวิทยากรผู้ทรงคุณวุฒิ
ผู้ศาสตราจารย์ นพ.วนพดล ศิริธนารัตนกุล	รพ.ศิริราชพยาบาล	เป็นผู้ดำเนินการประชุม
รองศาสตราจารย์ ดร. นพ.วิปร วิประกษิต	รพ.ศิริราชพยาบาล	เป็นผู้บรรยาย

ในการนี้มีแพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย เข้าร่วมประชุมเพื่อแลกเปลี่ยนความรู้จำนวน 32 ท่าน

Highlight

Thai Society of Hematology International Symposium 2016 Red Cell Disorder: From bench to Bedside

Date: 20th May 2016 Venue: Centara Grand at CentralWorldConvention Center, Bangkok

ในงานประชุม Thai Society of Hematology International Symposium 2016: Red Cell Disorder: From Bench to Bedside เมื่อวันที่ 20-22 พฤษภาคม 2559 ได้มีการจัดบรรยายประชุมวิชาการในหัวข้อเรื่อง เหล็ก และการรักษาภาวะเหล็กเกิน โดยได้รับเกียรติจากผู้เชี่ยวชาญด้านโรคโลหิตจางธาลัสซีเมีย และการขับเหล็กจาก University College London

ศาสตราจารย์ นพ.จอห์น พอร์เตอร์	University College London	เป็นวิทยากรผู้ทรงคุณวุฒิ
รองศาสตราจารย์ ดร. นพ.วิปร วิประกษิต	รพ.ศิริราชพยาบาล	เป็นผู้ดำเนินการประชุม

โดยมีวัตถุประสงค์เพื่อเผยแพร่ความรู้ความก้าวหน้าทางวิชาการเรื่องเหล็ก และการรักษาภาวะเหล็กเกิน เพื่อให้แพทย์ พยาบาล และเภสัชกร สามารถนำความรู้ไปประยุกต์เพื่อใช้ประโยชน์ในการปฏิบัติงานจริงเพื่อการรักษาพยาบาลผู้ป่วยให้มีคุณภาพชีวิตที่ดียิ่งขึ้นโดยมีแพทย์ พยาบาล และเภสัชกรผู้สนใจเข้าร่วมประชุมจำนวนกว่า 200 ท่าน

เล่าเรื่อง.. ปวีณา / เรียบเรียง.. ชุติกร

เล่าเรื่อง... จากเพื่อน ถึงเพื่อน

สวัสดีค่ะ คุณหมอ ผู้ปกครอง พี่ๆ เพื่อนๆ น้องๆ พบกันอีกครั้งแล้วกับจุลสารฉบับนี้เป็นฉบับสิ้นปีของปี 2559 นี้แล้วนะคะ เวลาผ่านไปเร็วมากถึงตอนนี้เหลือเวลาอีกสี่เดือนเองก็จะสิ้นปีอีกแล้ว เหมือนว่าเราเพิ่งจะนับเคาท์ดาวน์กันมาเมื่อไม่นานนี่เอง และก็เช่นเคยจุลสารฉบับนี้ ดิฉันมีเรื่องเล่าและประสบการณ์ของน้องคนหนึ่ง ที่อยู่จังหวัดน่าน และต้องเดินทางมารักษาตัวกับโรคธาลัสซีเมีย ที่จังหวัดพิษณุโลก และต้องประสบกับเหตุการณ์วิกฤติกับสุขภาพหลายต่อหลายครั้ง

เราไปตามอ่านกันดูนะคะว่า กว่าจะมีวันนี้ เค้าได้ผ่านเหตุการณ์อะไรมาบ้าง และผ่านจุดนั้นมาได้อย่างไร มีมุมมองในความคิดกับการใช้ชีวิต กับ โรคธาลัสซีเมียอย่างไร เราไปติดตามอ่านกันเลยค่ะ

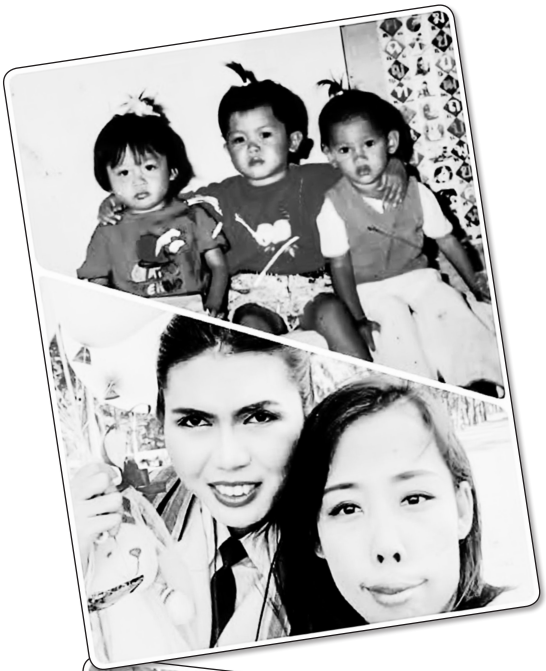
อากาศร้อนบ้างฝนบ้าง ดูแลสุขภาพกันด้วยนะคะ กายป่วยแต่ใจอย่าป่วยกันนะคะ พบกันใหม่ฉบับหน้านะคะ

ด้วยความห่วงใย
ชุติกร พูลทรัพย์

ไม่ท้อแท้ที่ป่วยเป็น... โรคธาลัสซีเมีย

สวัสดีค่ะ ดิฉันชื่อ น.ส.ปวีณา นิลคง ชื่อเล่น ปุ้ม เริ่มแรกที่รู้ว่าเป็นโรคธาลัสซีเมียตอนอายุได้ 3 เดือน เพราะว่าท้องเสีย คุณหมอก็เลยเจาะเลือดเอาไปตรวจ จึงรู้ว่าเป็นโรคธาลัสซีเมีย จากนั้นก็รักษามาโดยตลอดและให้เลือดเรื่อยมา ที่โรงพยาบาลพุทธชินราช จังหวัดพิษณุโลก และเมื่ออายุได้ 3 ขวบ คุณหมอแนะนำให้แม่ตั้งท้องลูกอีกคน เพื่อที่จะได้ปลูกถ่ายไขกระดูกของน้องให้พี่ แต่ปรากฏว่ากรุ๊ปเลือดของน้องไม่ตรงกันกับของดิฉันจึงไม่ได้ทำการปลูกถ่ายไขกระดูก และในเวลาเดียวกันม้ามก็โตขึ้นเรื่อยๆ และทางครอบครัวได้เดินทางมาพบกับคุณหมอที่โรงพยาบาลแห่งหนึ่งในกรุงเทพคุณหมอก็แนะนำทางครอบครัวว่าให้ผ่าตัดเอาม้ามของดิฉันออกและปัจจุบันดิฉันในเวลาเดียวกันนั้นดิฉันก็ได้รู้จักกับยาขับธาตุเหล็กชนิดฉีดด้วย

ตอนนี้ดิฉันก็รักษาโดยการให้เลือดทุกเดือนเดือนละ 2 ถุงเรื่อยมาจนปัจจุบัน และจากที่ทราบมาว่าคนที่ป่วยเป็นโรคธาลัสซีเมียจะกระดูกเปราะ บางหักง่าย ดิฉันจึงผ่านการเข้าเฝือกมาแล้วอย่างน้อยไม่ต่ำกว่า 5 ครั้งมีเพื่อนๆ คนไหนผ่านการเข้าเฝือกมาแบบดิฉันบ้างไหมคะ ?



ในช่วงอายุ 15-18 ปี เป็นอีกช่วงเวลาที่หนักมากสำหรับดิฉัน เพราะมีอีกเรื่องหนึ่งคือ เครื่องขับเหล็กที่เคยซื้อมาพัง..!!! โดยต้องมาใช้วิธี ให้ยาขับเหล็กแบบการให้น้ำเกลือ และดูเหมือนจะขับเหล็กไม่ค่อยได้ผลเท่าไหร่นักค่ะ ดิฉันเกิดภาวะเหล็กเกินและมีเหล็กสะสมถึง 8 พันกว่าเลยทีเดียว และก็เกิดเหตุการณ์วิกฤติกับชีวิตดิฉันอีกครั้ง

ดิฉันเกิดอาการป่วยเป็นน้ำท่วมหัวใจทำให้เกือบเอาชีวิตไม่รอด และต่อมาหลังจากรักษาอาการน้ำท่วมปอดหายแล้ว ก็ขาหักอีก ซึ่งเป็นอะไรที่เจ็บปวดทรมานที่สุด แต่สิ่งที่ทำให้ผ่านเหตุการณ์เหล่านั้นมาได้ ก็เพราะคุณพ่อกับคุณแม่ ที่คอยอยู่เคียงข้างคอยกำลังใจ และจากครอบครัว ทำให้ดิฉันได้มีแรงต่อสู้ในช่วงที่ป่วยนั้น ทำให้ดิฉันต้องหยุดเรียนหนังสือและพักการเรียนไปเป็นเวลา 2 ปี

จากนั้นก็กลับมาเรียนใหม่จนจบปริญญาตรี ในคณะบัญชี สาขาการบัญชี มหาวิทยาลัยพิษณุโลก ซึ่งดิฉันภูมิใจ ที่อย่างน้อยเราก็สามารถที่จะเรียนจบเหมือนอย่างคนอื่นๆ ถึงแม้จะเป็นมหาวิทยาลัยเอกชนก็ตาม ปัจจุบันดิฉันอายุ 29 ปีค่ะ รักษาที่โรงพยาบาลมหาวิทยาลัยนเรศวร สำหรับดิฉันคิดว่า ตัวเองโชคดีที่มีครอบครัว ที่คอยเป็นกำลังใจและอยู่เคียงข้าง มีเพื่อนดีเข้าใจเรา ว่าเราเป็นโรคอะไร และคอยให้ความช่วยเหลือคอยเป็นห่วงเป็นใยเสมอ

"

สำหรับแรงบันดาลใจในการใช้ชีวิตนั้น ไม่มีอะไรพิเศษ แค่ใช้ชีวิตให้มีความสุข คอยคิดบวกเสมอ ยอมรับและเข้าใจในสิ่งที่เป็น ไม่ท้อถอยกับชีวิต แค่นั้นไม่มีอะไรมาก

ดิฉันอยากฝากถึง พี่ๆ เพื่อนๆ ที่กำลังท้อแท้ที่ป่วยกับโรคธาลัสซีเมียว่า อย่าท้อกับการรักษานะคะใน เมื่อเราเกิดมาแล้วเราเลือกเกิดไม่ได้ เราก็ต้องใช้ชีวิตของเราให้คุ้มค่า เราต้องสู้กับสิ่งที่เราเป็น เมื่อไหร่ที่เราคิดได้อย่างนี้ เราจะมีความสุข และเมื่อไหร่หดหู่ หรือท้อแท้ เราจะไม่มีความสุข เมื่อเราไม่ความสุข เราจะหมดแรงสู้และป่วยได้ง่ายขึ้นอีกค่ะ ให้คิดว่า

"ชีวิตถึงจะผ่านความอยากลำบากมากแต่อย่างน้อยเรา ก็ได้มีโอกาสได้เกิดมาหาโอกาสทำความดีและสิ่งดีๆ ให้กับสังคมและประเทศชาติ " กันเถอะค่ะ

"

สุดท้ายนี้ขอขอบคุณ คุณหมอ ที่มีพื้นที่ของจุลสารฉบับนี้ ที่มีพื้นที่เล็กๆ ให้กับผู้ป่วย ได้มีโอกาสเขียนมาเล่าเรื่องและแบ่งปันประสบการณ์ กับ พี่ๆ เพื่อนๆ ร่วมโรค

การมีส่วนร่วม
ของคนไข้
ธาลัสซีเมีย
รพ.รามาธิบดี..

เนื่องจากเราเป็นคนไข้รุ่นแรกๆ ของหน่วย THALASSEMIA จากประสบการณ์ทำให้เราเรียนรู้ว่าต้องพบกับอะไรบ้าง เช่น การดูแลรักษาสุขภาพควรทำอย่างไร การรวมกลุ่มเป็นชมรมมีความสำคัญแค่ไหน ความสัมพันธ์ระหว่างชมรมต่อชมรม หรือต่อหน่วยงานอื่นๆ เอื้อประโยชน์อะไรให้คนไข้ได้บ้าง และความเชื่อมโยงระหว่างชมรมธาลัสซีเมียของ รพ.รามาฯ รพ.ศิริราช รพ.จุฬาฯ และ รพ.พระมงกุฎฯ ต้องทำอย่างไร ทำได้แค่ไหน กฎเกณฑ์ของเรามีอะไร จุดยืนของเราอยู่ตรงไหน เรื่องความผูกพันระหว่างกลุ่มคนไข้ ทำได้มากน้อยแค่ไหน การจัดกิจกรรมเพื่อคนไข้ ควรทำอะไรที่อยู่ภายใต้ขอบเขตที่สามารถทำได้

ทั้งหมดนี้ เราต้องเรียนรู้การเชื่องโยงทุกอย่างเข้าด้วยกัน บางเรื่องเป็นไปด้วยดีบางเรื่องไม่ใช้เรื่องง่ายทั้งที่ดูเหมือนจะง่าย ทั้งหมดนี้ต้องกราบขอบพระคุณ อาจารย์ ธันยชัย สุระ และขอบคุณ คุณกนกนันท์ ศรีจันทร์ ที่ให้โอกาสพี่ และคุณผดาทิพย์ ตู้ศิริ ไปร่วมกิจกรรมเครือข่ายมิตรภาพบำบัดของ รพ.รามาฯ ที่รวมหน่วยงานของแต่ละโรคมาเชื่อมต่อกันเพื่อคนไข้ (เพราะคนไข้บางคนไม่ได้เป็นแค่โรคเดียว) กิจกรรมนี้ทำให้ทุกหน่วยงานทำงานสัมพันธ์กันมากขึ้น ซึ่งจะเป็นประโยชน์กับทั้งคนไข้และคุณหมอ

ตอนแรกที่ไปเข้าร่วม คิดว่าเป็นการฟังอบรมสัมมนาเรื่องมิตรภาพบำบัดแต่เปล่าเลยมันคือการทำกิจกรรมหลายอย่าง ตัวอย่างหนึ่งที่จะขอนำมาเล่าคือ การจับคู่เอาผ้าปิดตาคนหนึ่ง ส่วนอีกคนต้องทำหน้าที่จูงมือพาคนปิดตาเดินเที่ยวแต่ห้ามพูดทำได้เพียงจูงให้คู่ของเราเดินได้อย่างปลอดภัย โดยไม่ให้ได้รับอันตรายใดๆ บทสรุปกิจกรรมนี้ในความเห็นส่วนตัวคือในการทำหน้าที่ทุกอย่างต้องมีเงื่อนไข กฎระเบียบข้อห้ามที่เราต้องปฏิบัติตาม และทำให้ดีที่สุดในสิ่งที่เราต้องรับผิดชอบ เราต้องเชื่อใจและให้เกียรติผู้ร่วมงานเสมอ ทุกครั้งที่กิจกรรมจบลงจะต้องมีความเห็นส่วนตัวของแต่ละคนว่า ได้แง่คิดอะไรเพราะเหตุใด มันคือการฝึกให้เราต้องทำตามเงื่อนไขและกฎเกณฑ์ ฝึกให้เข้าใจคนอื่น คิดให้มากขึ้นโต้ตอบให้น้อยลง มีสติและใจเย็นขึ้น เพราะเหตุการณ์ที่เราต้องเจอในสังคมทุกวันนี้เกิดขึ้นและดำเนินไปอย่างรวดเร็วมาก บางครั้งเราโต้ตอบโดยไม่มีเวลาใคร่ครวญ เราทำตามอารมณ์ในขณะนั้น กิจกรรมต่างๆ สอนให้เราเปิดใจให้กว้างขึ้นเข้าใจคนอื่นแต่ในขณะเดียวกันก็สอนให้เรารักตัวเองไปพร้อมกัน นับเป็นประสบการณ์ที่ดี (บางอย่างทั้งๆที่รู้แต่เราก็ยังไม่เริ่มทำ เพราะเราคิดเสมอว่ายังมีเวลา) ทุกกิจกรรมเน้นว่าสังคมของเรามีกฎระเบียบ เราต้องทำตามกฎพร้อมๆ กับทำหน้าที่ ที่บางครั้งมีเงื่อนไขซับซ้อมมากมาย แต่ความจริงคือเช่นนั้น เราทุกคนต้องทำหน้าที่ให้ดีที่สุด ทุกอย่างมีประเด็นให้เราคิด และต้องคิดให้เป็น คิดแล้วต้องถ่ายทอดออกมาให้คนฟังเข้าใจได้ พี่กับคุณผดาทิพย์รู้สึกกังวล เราเป็นแค่คนไข้ธาลัสซีเมียสองคน ที่ต้องมาแสดงความเห็นท่ามกลางหัวหน้าฝ่าย อาจารย์หมอพยาบาล และเจ้าหน้าที่ (คนไข้อื่นที่มาก็จะมีพยาบาลมาด้วยเป็นพี่เลี้ยง) ทุกคนเป็นนักพูด นักวิเคราะห์ ละเอียด รอบคอบ เราหนักใจตื่นเต้นกังวล แต่ก็ตั้งใจทำเต็มที่ทุกคนน่ารักเป็นมิตร และให้ความเป็นกันเอง ถือว่าเป็นประสบการณ์ที่ดีและได้แง่คิดมากมายทุกอย่างนำมาปรับใช้เพื่อการเชื่อมโยงความสัมพันธ์ให้ชมรมธาลัสซีเมียของเรา เข้มแข็งขึ้น เพื่อการดูแลและรักตัวเองให้เป็น

สิ่งที่สำคัญคือ การร่วมมือร่วมใจและมิตรภาพ ที่เราต้องรักษาไว้ให้ดีที่สุด เราคือเพื่อนร่วมโรค เจอความเจ็บปวด ความยากลำบากมาเหมือนๆ กัน ไม่มีใครเข้าใจเรามากกว่านี้แล้ว มีอะไรที่ช่วยกันได้ พวกเรายินดีจะช่วยกันเสมอ ชมรมของเราก้าวหน้าขึ้นเพราะความร่วมมือร่วมใจของเพื่อนๆ ทุกคน ที่เกิดจากความรักและเข้าใจกัน เราทุกคน คือส่วนสำคัญที่ทำให้ชมรมธาลัสซีเมีย รพ.รามาฯ ของพวกเราเติบโตและเข้มแข็ง จนถึงวันนี้ต้องขอบคุณน้องๆ ทุกคน ขอให้ทุกคนอย่าท้อแท้น่ะค่ะ *..สู้สู้..*

ชมรมโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเทศไทย ครั้งที่ 27 และงานวันธาลัสซีเมียโลก ครั้งที่ 15

วันอาทิตย์ที่ 1 พฤษภาคม 2559 ณ ห้องประชุมราชปนัดดาสิรินธร อาคารศรีสวรินทิรา โรงพยาบาลศิริราช

1. จำนวนผู้มาร่วมงาน 644 ราย

1.1 จากโรงพยาบาลต่างๆ และผู้สนใจ โดยแยกรายละเอียดตามโรงพยาบาลดังนี้

ผู้เข้าร่วมงาน	ผู้ป่วย	ผู้ปกครอง/ญาติ	อื่นๆ	รวมจำนวนทั้งสิ้น
รพ.ศิริราช	87	102	-	486 (75.4%)
รพ.จุฬาลงกรณ์	20	10	-	
รพ.รามาธิบดี	13	7	-	
รพ.นครปฐม	12	9	-	
รพ.ขอนแก่น	8	6	-	
รพ.พระมงกุฎเกล้า	8	5	-	
รพ.สมเด็จพระปิ่นเกล้า	5	11	-	
สถาบันอื่นๆ	77	35	-	
ผู้สนใจ	-	-	71	
คิดเป็นร้อยละ (จากผู้มาร่วมงานทั้งหมด)	**230 (35.7%)**	**185 (28.7%)**	**71 (11%)**	

1.2 กรรมการ, วิทยากร, นศพ. และเจ้าหน้าที่ จำนวน 117 ราย (18.2%)

1.3 เจ้าหน้าที่บูธ GPO และเครื่องดื่มเพียวริคุ จำนวน 15 ราย (2.3%)

1.4 ผู้สื่อข่าว จำนวน 26 ราย (4%)

2. รายการรับและรายการจ่าย

รายรับ

1.	Novartis	358,000.00	บาท
2.	มูลนิธิฯ	70,000.00	บาท
3.	คุณสายพิณ พหลโยธิน	50,000.00	บาท
4.	องค์การเภสัชกรรม	30,000.00	บาท
	รวมรายรับเป็นเงิน	**508,000.00**	**บาท**

รายจ่าย

1.	การประชาสัมพันธ์	120,450.00	บาท
2.	ค่าเสื้อ	46,560.00	บาท
3.	ค่าอาหาร	64,450.00	บาท
4.	รางวัลและของที่ระลึก	23,500.00	บาท
5.	ค่าน้ำยาตรวจ CBC	4,400.00	บาท
6.	ค่าตอบแทน	18,500.00	บาท
7.	ค่าพาหนะและที่พัก	22,511.25	บาท
8.	เบ็ดเตล็ด	8,777.00	บาท
9.	สนับสนุนสโมสร นศพ.	20,000.00	บาท
	รวมรายจ่ายเป็นเงิน	**329,148.25**	**บาท**
	ยอดเงินคงเหลือ	**178,851.75**	**บาท**

เมื่อวันที่ 1 พฤษภาคม 2559 นพ.สมชาย แสงกิจพร ผู้อำนวยการสถาบันวิจัยวิทยาศาสตร์สาธารณสุข บริจาคเงินจำนวน 100,000 บาท (เป็นส่วนหนึ่งของเงินสนับสนุนการจัดประชุมสัมมนาวิชาการธาลัสซีเมียแห่งชาติ ครั้งที่ 21 ประจำปี 2559) และ คุณสิริภากร แสงกิจพร ผู้เชี่ยวชาญเฉพาะด้านพันธุกรรมทางคลินิก สถาบันชีววิทยาศาสตร์ทางการแพทย์ และผู้อำนวยการสถาบันชีววิทยาศาสตร์ทางการแพทย์ กระทรวงสาธารณสุข บริจาคเงินจำนวน 50,000 บาท (เป็นส่วนหนึ่งของรางวัลชัยนาทนเรนทร)

3. กิจกรรม Thalassemia's Identity Thailand

No.	ชื่อ / นามสกุล	รายละเอียด
1.	นางสาวชนิสรา ญาณประภาศิริ	อนาคตสถาปนิกรุ่นใหม่ไฟแรง
2.	นายอธิพัฒน์ บุระพันธ์	นักกฎหมาย กสทช.ประมูลแสนล้าน
3.	นายปฐมบุตร ชุมศรี	เจ้าของร้าน OTOP 5 ดาว (จ.สมุทรสาคร)
4.	นางสาววิภาดา ประสาททอง	นักกายภาพบำบัดผู้แข็งแกร่ง
5.	นางสาวพิมพ์ชนก อุษณะอำไพพงษ์	ดักจับเรือประมงผิดกฎหมาย
6.	นายอภิชา ผุดผ่อง	ตัวแทนประเทศไทยแข่งจักรยานฟิกเกียร์ที่มาเลเซีย
7.	นายสิรภพ สังฆะ	วิศวกรรมเครือข่ายสำนักข่าวรอยเตอร์
8.	นายสหรัฐ ถาวรผล	จิตอาสาปันยิ้มแก่เด็กด้อยโอกาส
9.	นางสาวภูริชญา อินทร์ประเสริฐ	นักธุรกิจเจ้าของหอพักให้เช่า
10.	นายโสภณวิทย์ ทองหนู	ประธานสโมสรกีฬา วิทยาลัยนานาชาติ ม.บูรพา

▲ **รางวัลที่ 1** ทีมลั้นลาเพ้อเจ้อ
โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ได้รับเงินรางวัล 9,000 บาท

▲ **รางวัลที่ 2** ทีมสาว 3 เสน่ห์เก๋ข้ามภพ
โรงพยาบาลรามาธิบดี ได้รับเงินรางวัล 6,000 บาท

▲ **รางวัลที่ 3** ทีมรวมพลัง
โรงพยาบาลสมเด็จพระปิ่นเกล้า
โรงพยาบาลธรรมศาสตร์
ได้รับเงินรางวัล 3,000 บาท

▲ **รางวัลปลอบใจ**
ทีมขอนแก่นร่วมใจ โรงพยาบาลขอนแก่น
ทีมตั้งตัวไม่ทัน โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า
ได้รับเงินรางวัลทีม 1,500 บาท

4. จำนวนผู้ส่งใบประเมิน 208 ราย

▸ โรงพยาบาลต่างๆ รวม 146 ราย โดยแยกรายละเอียดตาม รพ. ดังนี้

ผู้เข้าร่วมงานจาก รพ.	**ผู้ป่วย** (ราย)	**ผู้ปกครอง/ญาติ** (ราย)	**อื่นๆ** (ราย)	**รวมจำนวน** (ราย)
ศิริราช	20	21	5	46
รามาธิบดี	10	3	-	13
นครปฐม	8	2	8	18
จุฬาลงกรณ์	4	4	2	10
ภูมิพลอดุลยเดช	3	6	-	9
ไม่ระบุ	2	6	-	8
อื่นๆ	24	20	3	47

▸ ผู้สนใจ 62 ราย

5. การประเมินผล (จำนวน 208 ราย)

- ผู้ตอบแบบสอบถาม 80 ราย เคยมาร่วมงาน (38.5%) 122 ราย ไม่เคยร่วมงาน (58.7%) 6 ราย ไม่ระบุ (2.8%)
- ระยะเวลาจัดงาน 193 รายเห็นว่าเหมาะสม (92.8%) 1 ราย เห็นว่าไม่เหมาะสม (0.5%) 14 ราย ไม่ออกความเห็น (6.7%)

หัวข้อแบบสอบถาม		ดีมาก	ดี	พอใช้	ควรปรับปรุง	ไม่ออกความเห็น
1.	การบรรยาย	148 (71.2%)	48 (23%)	6 (2.9%)	-	6 (2.9%)
2.	การตอบคำถาม	108 (51.9%)	69 (33.2%)	7 (3.4%)	1 (0.5%)	23 (11.06%)
3.	ความบันเทิง	44 (21.2%)	74 (35.6%)	4 (1.9%)	-	86 (41.3%)
4.	ห้องประชุม	74 (35.5%)	106 (51%)	2 (1%)	1 (0.5%)	25 (12%)
5.	ที่จอดรถ	11 (5.3%)	70(33.7%)	22 (10.6%)	12 (5.8%)	93 (44.7%)
6.	ห้องน้ำ	30 (14.4%)	122 (58.7%)	12 (5.8%)	12 (5.8%)	32 (15.3%)
7.	อาหาร	35 (16.8%)	118 (56.7%)	26 (12.5%)	5 (2.4%)	24 (11.5%)
8.	การบริการ	81 (39%)	94 (45.2%)	6 (2.9%)	2 (1%)	25 (12%)

6. ข้อเสนอแนะต่างๆ

- อยากให้มีการจัดงานบ่อยๆ เพราะว่าจะได้ข้อเสนอแนะ แลกเปลี่ยนความคิดเห็นที่ดีๆ และมีประโยชน์
- ขอให้มีการตรวจสุขภาพ ควรจัดให้ผู้ที่เป็นธาลัสซีเมียอยู่เป็นกลุ่มเดียวกัน หรือยกให้อยู่จังหวัดเดียวกัน จะได้ไม่แพร่ขยาย
- ควรจัด Forum และกิจกรรมพิเศษสำหรับเด็กเล็กและให้ผู้ป่วยเป็นจิตอาสาในการจัดงานและบริการผู้เข้าร่วมประชุม
- ห้องประชุมหนาวมาก
- อาหารว่างอยากให้มีขนมปังไส้กรอกกับนม
- ขอกระเป๋าเอกสารที่ใช้ได้นานกว่านี้
- อยากให้มีการแสดงบนเวทีของแต่ละโรงพยาบาล

ปัญหาที่พบในการจัดงาน

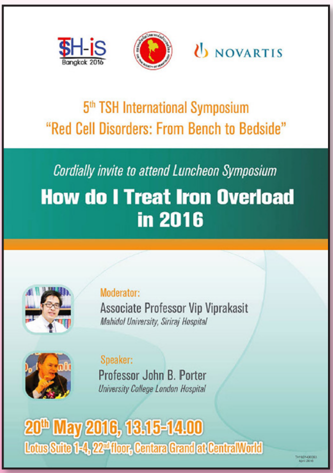
- การลงทะเบียน ผู้เข้าร่วมงานมาก่อนโต๊ะลงทะเบียนจะตั้ง ทำให้เกิดความวุ่นวายและความสับสน ฝากผู้อื่นลงทะเบียนจึงทำให้ไม่ทราบว่าลงทะเบียนมาแล้วหรือไม่ บางรายลงทะเบียนทาง e-mail ของคืนวันที่ 30 เมษายน 2559
- ผู้ที่มารับบริการตรวจคัดกรอง ส่วนใหญ่เป็นผู้สนใจที่ไม่ใช่กลุ่มเป้าหมายที่ตั้งไว้

Thalassemia Meet the Expert Forum 2016

วันที่ 19 พฤษภาคม 2559
ณ ห้องประชุม แพลทตินั่ม โรงแรม อินเตอร์คอนติเนนทัล กรุงเทพ

Thai Society of Hematology International Symposium 2016
Red Cell Disorder: From Bench to Bedside

วันที่ 20–22 พฤษภาคม 2559
Centara Grand CentralWorld Convention Center, Bangkok.



วิทยากร และผู้เข้าร่วมประชุมงานประชุมวิชาการ
Hb E-β-thalassemia Conference 2016
วันที่ 4-5 สิงหาคม 2559
โรงแรม รอยัลริเวอร์กรุงเทพฯ

1

2

3

4

5

6

7

8

9

10

11

12

13

14

15

1. ศ.เกียรติคุณ นพ.สุทัศน์ ฟู่เจริญ — สถาบันชีววิทยาศาสตร์โมเลกุล มหาวิทยาลัยมหิดล
2. Assoc. Prof. Aye AyeKhiang — Yangon Children Hospital ประเทศเมียนมาร์
3. ศ. นพ.วันชัย วนะชิวนาวิน — คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล
4. ศ. พญ.อรุณี เจตศรีสุภาพ — โรงพยาบาลศรีนครินทร์
5. ศ. ดร.นพ.นิพนธ์ ฉัตรทิพากร — คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยเชียงใหม่
6. Dr. Michael Angastiniotis — ผู้แทน TIF
7. Dr. Djumhana Atmakusuma — University of Indonesia
8. รศ. ดร.นพ.ณัฐวุธ สิบหมู่ — คณะวิทยาศาสตร์ มหาวิทยาลัยมหิดล
9. ศ. เกียรติคุณ พญ.อำไพวรรณ จวนสัมฤทธิ์ — คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยมหิดล
10. พญ.สุมลมาลย์ คล้ำชื่น — โรงพยาบาลสรรพสิทธิประสงค์
11. ดร.อรพรรณ ศรีพิชัย — สถาบันชีววิทยาศาสตร์โมเลกุล มหาวิทยาลัยมหิดล
12. ศ. นพ.สุรเดช หงส์อิง — คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยมหิดล
13. รศ. ดร.ม.ล.เสาวรส สวัสดิวัฒน์ — สถาบันชีววิทยาศาสตร์โมเลกุล มหาวิทยาลัยมหิดล
14. ศ. นพ.วิชัย อติชาตการ — คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยมหิดล
15. ศ. นพ.พัฒน์ มหาโชคเลิศวัฒนา — คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยมหิดล

สนับสนุนการพิมพ์โดย

มูลนิธิโรคโลหิตจางธาลัสซีเมียแห่งประเศไทย

ตึกอานันทมหิดล ชั้นที่ 6 ภาควิชากุมารเวชศาสตร์

โรงพยาบาลศิริราช บางกอกน้อย กรุงเทพฯ 10700

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

Website: www.thalassemia.or.th

NOVARTIS บริษัทโนวาร์ตีส (ประเทศไทย) จำกัด