

สาเหตุการตายและอัตราการรอดชีวิตใน โธโมซัยกัสเบต้าธาลัสซีเมีย

รศ. นพ. กิตติ ต่อจรัส

ในปี พ.ศ. 2503 ประเทศอังกฤษเริ่มมีการลงทะเบียนผู้ป่วยธาลัสซีเมีย หรือเรียกว่า UK Thalassaemia Registry ระบบลงทะเบียนผู้ป่วยได้พัฒนามากขึ้นเรื่อยๆ จนปัจจุบันได้รับความร่วมมือจากแพทย์ผู้รักษาผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ทำให้เป็นฐานข้อมูลระดับชาติสำหรับการติดตามอัตราการรอดชีวิต ซึ่งมีความสมบูรณ์ของข้อมูลมากกว่า ร้อยละ 70

วิวัฒนาการของการรักษา

การให้เลือดเพื่อรักษาระดับความเข้มข้นให้ใกล้เคียงปกติ (regular transfusion) เริ่มตั้งแต่ พ.ศ. 2503 ทำให้คุณภาพชีวิตผู้ป่วยดีขึ้นแต่ผลที่ตามมาคือ มีภาวะเหล็กเกินซึ่งเป็นสาเหตุให้เสียชีวิตในช่วงอายุ 12-24 ปี

ในปี พ.ศ. 2507 เริ่มนำยาขับเหล็กชนิดฉีด “เดสเฟอร์รัล” (Desferal) มาใช้โดยให้ขนาด 20-25 มก./กก./วัน ฉีดเข้ากล้ามเนื้อ และในปี พ.ศ. 2519 เปลี่ยนการฉีดยา เดสเฟอร์รัล เป็นชนิดใต้ผิวหนังโดยใช้เข็มในการบริหารยา และใช้เป็นยาขับเหล็กมาตรฐานตั้งแต่ พ.ศ. 2523 เป็นต้นมา

การปลูกถ่ายไขกระดูกในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย เริ่มทำตั้งแต่ พ.ศ. 2527 และการให้ยาขับเหล็กชนิดรับประทาน “ดีเฟอริพرون” (Deferiprone) ได้นำมาใช้ตั้งแต่ พ.ศ. 2530 โดยมีข้อบ่งใช้คือใช้ในผู้ป่วยที่ไม่สามารถทนการฉีดยา (tolerate) เดสเฟอร์รัลได้ หรือมีข้อแทรกซ้อนจากยาฉีดเดสเฟอร์รัล และในปี พ.ศ. 2546 ยาขับเหล็กชนิดรับประทานตัวใหม่ “ดีเฟอราซีร็อก” เริ่มถูกนำมาใช้ในผู้ป่วยธาลัสซีเมีย ตั้งแต่นั้นเป็นต้นมาสถิติผู้มีชีวิตรอดและสาเหตุการตายดังตารางที่ 1, 2

ตารางที่ 1 แสดงจำนวนผู้มีชีวิตรอดและเสียชีวิตจนถึงปี พ.ศ. 2546

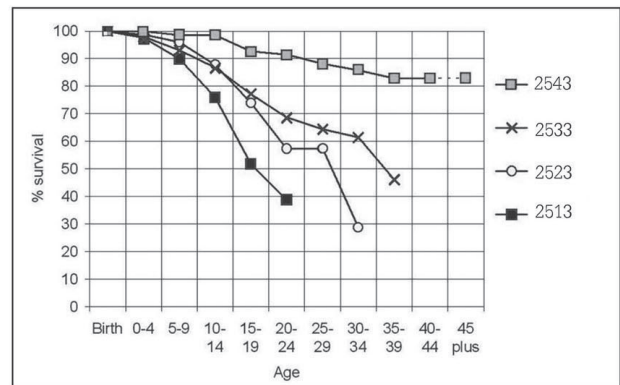
การวินิจฉัย	มีชีวิตรอด	ตาย	รวม
โธโมซัยกัสเบต้าธาลัสซีเมีย	644	206	850
เบต้าธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดีย	138	20	158
เบต้าธาลัสซีเมียฮิโมโกลบินอี	73	7	80
แอลฟาธาลัสซีเมียเฮเจอร์	1	0	1
รวม	856	233	1,089

ตารางที่ 2 แสดงสาเหตุการตายของโธโมซัยกัสเบต้าธาลัสซีเมีย

สาเหตุ	ราย	%
1. ภาวะเหล็กเกิน	111	54
2. ช็อค	33	16
3. ข้อแทรกซ้อนการปลูกถ่ายไขกระดูก	21	10
4. ติดเชื้อ	19	9
5. มะเร็ง	5	2.5
6. อื่นๆ	16	8
7. ไม่ทราบ	1	0.5
รวม	206	100

อัตราการรอดชีวิต

สามารถคำนวณค่าเฉลี่ยอัตราการรอดชีวิต (average life-expectancy) ในปี พ.ศ. 2513, 2523, 2533 และ 2543 เท่ากับ 17, 27, 37 และมากกว่า 40 ปี ตามลำดับดังรูปที่ 1



รูปที่ 1 ค่าเฉลี่ยอัตราการรอดชีวิต พ.ศ. 2513, 2523, 2533, และ 2543

เอกสารอ้างอิง

- Modell B, Khan M, Darlison M, Westwood MA, Ingram D, Pennell DJ. Improved survival of thalassaemia major in the UK and relation to T2* cardiovascular magnetic resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2008;10(1):42.
- Modell B, Khan M, Darlison M, King A, Layton M, Old J, Petron M, Varnavides. A national register for surveillance of inherited disorders: beta thalassaemia in the United Kingdom. Bull World Health Organ 2001. 79;1006-13.