

โรคฮีโมโกลบิน เอช ที่ว่านั้นคืออะไร

ผู้ที่ เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช จะมียืนที่ใช้งานได้เพียง 1 ยืนเพื่อสร้างแอลฟาโกลบิน ด้วยเหตุนี้ ผู้ป่วยกลุ่มนี้จึงสร้างแอลฟาโกลบินในปริมาณที่น้อยกว่าปกติ ซึ่งนำไปสู่จำนวนเซลล์เม็ดเลือดแดงที่น้อยลง หรือที่เรียกว่าภาวะโลหิตจาง

ผู้ที่ เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช จำนวนมากไม่มีปัญหาสุขภาพที่ร้ายแรง อย่างไรก็ตาม เนื่องจากผู้ป่วยเหล่านี้มีเซลล์เม็ดเลือดแดงน้อยกว่าปกติ จึงมักจะมีภาวะโลหิตจางในระดับเล็กน้อยถึงปานกลาง ซึ่งอาจทำให้รู้สึกเหนื่อยมากขึ้น ในบางครั้งภาวะโลหิตจางอาจแย่ลงหรือนำไปสู่ปัญหาอื่น ๆ ได้

อาการใช้สูงสามารถทำให้ภาวะโลหิตจางแย่ลงได้ นอกจากนี้ ยังมียาและสารเคมีบางชนิดที่อาจทำให้ผู้ป่วยมีภาวะโลหิตจางที่รุนแรงมากขึ้น โดยยาและผลิตภัณฑ์ในครัวเรือนดังกล่าวบางชนิดได้ระบุไว้ในเอกสารนี้ นอกจากนี้ แพทย์หรือที่ปรึกษาของท่านยังสามารถบอกท่านได้ว่ายาและสารเคมีอื่น ๆ ประเภทใดบ้างที่ควรหลีกเลี่ยง

โรคฮีโมโกลบิน เอช – คอนสแตนต์สปริงคืออะไร

ฮีโมโกลบิน เอช – คอนสแตนต์สปริง เป็นโรคที่เกิดจากแอลฟาโกลบินที่ไม่เสถียรมากยิ่งขึ้น อันเป็นสาเหตุให้เซลล์เม็ดเลือดแดงแตกเร็วกว่าปกติ ดังนั้นจึงมีเซลล์เม็ดเลือดแดงในร่างกายน้อยลง ซึ่งนำไปสู่ภาวะโลหิตจางที่รุนแรงมากขึ้น ปัญหาอื่น ๆ มักรวมถึงม้ามโต นิ้วในถุงน้ำดี ความเสี่ยงที่เพิ่มขึ้นในติดเชื้อภาวะดีซ่าน และแผลที่ขา นอกจากนี้ ผู้ป่วยเหล่านี้อาจจำเป็นต้องได้รับการถ่ายเลือดเป็นครั้งคราวหรือเป็นประจำ



Cooley's Anemia Foundation
330 Seventh Avenue, #200 New York, NY 10001
(212) 279-8090 โทรสาร (212) 279-5999

www.thalassemia.org



โรคฮีโมโกลบิน เอช คืออะไร

เพื่อให้เข้าใจโรคฮีโมโกลบิน เอช จะเป็นการดีที่จะเข้าใจเกี่ยวกับเลือดให้ลึกซึ้งขึ้นเล็กน้อย ฮีโมโกลบิน เอช เป็นรูปแบบหนึ่งของแอลฟาธาลัสซีเมีย ซึ่งก็คือโรคเลือดที่ถ่ายทอดทางพันธุกรรมที่มีผลต่อส่วนหนึ่งของเลือดที่เรียกว่าฮีโมโกลบิน

ฮีโมโกลบิน

หน้าที่หนึ่งของเลือดคือการนำออกซิเจนจากอากาศที่หายใจเข้าไปในปอด และนำไปสู่ส่วนที่เหลือของร่างกาย โดยส่วนของเลือดที่ทำหน้าที่นี้คือเซลล์เม็ดเลือดแดง ซึ่งฮีโมโกลบินเป็นส่วนหนึ่งของเซลล์เม็ดเลือดแดงที่นำพาออกซิเจนไปสู่ส่วนต่าง ๆ

ประเภทของฮีโมโกลบินที่ผลิตขึ้นนั้นขึ้นอยู่กับยีนที่เด็กได้รับจากพ่อและแม่ ยีนบรรจุกำหนดเกี่ยวกับวิธีสร้างส่วนต่าง ๆ ของคนแต่ละคน โดยยีนแต่ละตัวมีคำแนะนำที่แตกต่างกัน

เราสืบทอดยีนของเราจากพ่อแม่ในรูปแบบคู่ยีน ซึ่งแต่ละข้างของยีนมาจากพ่อและแม่ ด้วยวิธีนี้ เด็กจะได้รับมาซึ่งคำแนะนำจากทั้งพ่อและแม่ในปริมาณที่เท่ากัน เด็กแต่ละคนได้รับการถ่ายทอดยีนจากพ่อและยีนจากแม่ที่สอนให้ร่างกายรู้จักวิธีสร้างฮีโมโกลบิน

มีโปรตีนสองชนิดที่พบในฮีโมโกลบินของผู้ใหญ่ปกติ ได้แก่ แอลฟาโกลบิน และเบต้าโกลบิน ซึ่งฮีโมโกลบินในผู้ใหญ่ปกติประกอบด้วย 2 แอลฟาโกลบินและ 2 เบต้าโกลบิน โดยปริมาณของแอลฟาโกลบินขึ้นอยู่กับจำนวนของยีนที่ทำงานอยู่ ผู้คนส่วนใหญ่มียีนที่ทำงานอยู่สี่ยีนที่ทำหน้าที่สร้างแอลฟาโกลบิน

แอลฟาธาลัสซีเมียคืออะไร

แอลฟาธาลัสซีเมียนั้นมีหลายรูปแบบ โดยชนิดที่แตกต่างกันเหล่านี้เป็นผลมาจากจำนวนของยีนแอลฟาโกลบินที่ทำงานอยู่ ยิ่งคน ๆ นั้นมียีนที่ทำงานอยู่น้อยเท่าใด แอลฟาธาลัสซีเมียชนิดที่เป็นก็จะยิ่งรุนแรงมากขึ้นเท่านั้น โดยผู้ที่มียีนที่ทำงานอยู่ 3 ยีนเรียกว่าพาหะเงียบ (silent carrier) บุคคลเหล่านี้ส่วนใหญ่จะไม่เคยทราบว่าพวกเขามียีนที่ไม่ทำงาน 1 ยีน ขณะที่ผู้ที่มียีนที่ทำงานอยู่ 2 ยีน เป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย ผู้ที่เป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียจะไม่มีปัญหาสุขภาพใด ๆ และอาจไม่เคยรู้ว่าตนเองมียีนที่ทำงานอยู่เพียง 2 ยีน ทั้งนี้เนื่องจากยีนทั้ง 2 ยีนนี้สร้างโปรตีนแอลฟาโกลบินที่เพียงพอเพื่อให้คน ๆ นั้นยังคงมีสุขภาพดี ผู้ที่มียีนที่ทำงานอยู่เพียง 1 ยีนจะถือว่าเป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช นอกจากนี้ ยังมีผู้ที่ไม่มียีนที่ทำงานอยู่เลยแม้แต่ยีนเดียว ซึ่งเรียกว่าเป็นแอลฟาธาลัสซีเมียเมเจอร์

ฮีโมโกลบิน เอช คืออะไร

แอลฟาธาลัสซีเมียพบมากในผู้ที่สืบบรรพบุรุษจากจีน ฟิลิปปินส์ ไทย เวียดนาม กัมพูชา ลาว และประเทศอื่น ๆ ในเอเชีย นอกจากนี้ยังพบได้ทั่วไปในผู้ที่มีเชื้อสายแอฟริกัน รวมถึงชาวอินเดียตะวันตกและชาวแอฟริกันอเมริกัน อย่างไรก็ตาม ไม่ว่าจะมาจากกลุ่มชาติพันธุ์ใดก็ตาม ก็สามารถเป็นแอลฟาธาลัสซีเมียชนิดใดชนิดหนึ่งได้

ฉันจะดูแลบุตรของฉันได้อย่างไร

แพทย์และเจ้าหน้าที่ที่ศูนย์โลหิตวิทยาจะหารือเกี่ยวกับวิธีที่
ท่านจะสามารถดูแลบุตรได้ดีที่สุด ด้วยการรักษาที่เหมาะสม
ผู้ที่เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช ส่วนใหญ่สามารถใช้ชีวิตได้
ตามปกติ อย่างไรก็ตาม เด็กที่เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช
มีโอกาสมากกว่าเด็กคนอื่น ๆ ที่จะติดเชื้อ ซึ่งการติดเชื้อและอาการ
ไข้อาจทำให้เซลล์เม็ดเลือดแดงแตกเร็วขึ้น นำไปสู่ภาวะโลหิตจาง

หากบุตรของท่านแสดงอาการใด ๆ ของภาวะโลหิตจางอย่างรุนแรง
ต่อไปนี้จะติดต่อแพทย์หรือศูนย์โลหิตวิทยาของท่านทันที

- ผิวสีซีดหรือผิวมีสีเหลือง
- ตาเหลือง
- มีอาการเหนื่อยล้าอย่างรุนแรง
- ปวดท้องหรือปวดหลัง
- อุจจาระสีดําเข้ม
- ปัสสาวะสีส้มเข้ม

เพื่อหลีกเลี่ยงปัญหาใด ๆ ข้างต้น ให้โทรหาแพทย์ที่รักษามบุตรของ
ท่านอยู่ หรือโทรศูนย์โลหิตวิทยาทุกครั้งที่บุตรของท่านป่วย

ผู้ที่เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช จำเป็นต้องหลีกเลี่ยงยา
ผลิตภัณฑ์ในครัวเรือน และอาหารบางชนิด ยาและผลิตภัณฑ์
ดังกล่าวอาจทำให้ภาวะโลหิตจางแย่ลง หากบุตรของท่านสัมผัส
กับสิ่งเหล่านี้ ผู้ที่เป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช จำนวนมากอาจรับประทาน
วิตามินบีเสริม หรือที่เรียกว่ากรดโฟลิก หากบุตรของท่านได้รับการ
ถ่ายเลือด พวกเขาอาจมีภาวะเหล็กเกินได้ บุตรของท่านไม่ควรได้รับ
การเสริมธาตุเหล็กใด ๆ เว้นแต่ผลจากการตรวจเลือดแสดงให้เห็น
ว่าบุตรของท่านขาดธาตุเหล็ก โปรดตรวจสอบกับศูนย์โลหิตวิทยา
ของท่านก่อนที่จะให้บุตรของท่านรับประทานธาตุเหล็กเสริม



สิ่งที่ลูกน้อย
ของฉันทควร
หลีกเลี่ยง
มีอะไรบ้าง

ในหน้าต่อไปนี้เป็นรายชื่อ ยาและผลิตภัณฑ์ในครัวเรือน
ที่ควรหลีกเลี่ยง นำรายชื่อนี้ไปพบแพทย์ หรือไปที่ห้องฉุกเฉินและแจ้งให้แพทย์ทราบว่ามีบุตรของท่านเป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช
นอกจากนี้ แสดงรายชื่อนี้ให้กับเภสัชกรที่จ่ายยาให้บุตรของท่าน
อย่าให้ยาที่ซื้อด้วยตนเองจากร้านขายยาแก่บุตรของท่านโดยไม่
ได้พูดคุยกับแพทย์ก่อน

ยาและผลิตภัณฑ์ที่ควรหลีกเลี่ยง

ยาซัลฟา

ซัลฟาเซตาไมด์ (ยาหยอดตา)
ซัลฟาไพรีดิน
ซัลฟาซาลาซีน
(ยาซาลิไซลาโซซัลฟาไพรีดิน)
ยาซัลฟานิลาไมด์
ยาแดปโซน

ยาต้านมาลาเรีย

ยาไพริมาควิน
ยาคลอโรควิน
ยาไฮดรอกซีคลอโรควิน ซัลเฟต

ยาต้านแบคทีเรียอื่น ๆ

กรดนาลิดีซิก (Negram)
ยาไนโตรฟูแรนโทนิน
ยาฟูราซิลโดน
ยาคลอแรมเฟนิคอล
กรดเบต้า-เอมนิโอซาลิไซลิก
ยาซิโปรฟลอกซาซิน
ยาด็อกซิซัยคลิน

ยาระงับปวด

ยาแอสไพริน*
ยาฟินาซิติน
ยาอะซิทานิไลด์

ยารักษาวัณโรค

ยาไอโซไนอาซิด
ยาไรแฟมพิน
สารต้านกรดโฟลิก
ยาไพริเมทามิน

ผลิตภัณฑ์อื่น ๆ

ผลิตภัณฑ์เสริมธาตุเหล็ก
สารที่มีโครงสร้างคล้ายวิตามินเค
ยาควินิดิน กลูโคเนต
ยาฟินาโซไพรีดิน (ยาไพริเดียม)
โทลูอิดิน บลู (สีย้อม)
เมทิลิน บลู (สีย้อม)
แนฟทาลิน (ลูกเหม็น)
ถั่วปากอ้า

* (ยาอะเซตามิโนเฟน เป็นทางเลือกที่ปลอดภัย)

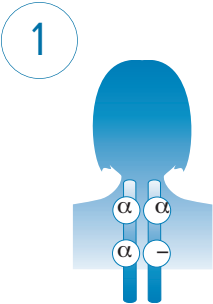
บุตรของท่านควรหลีกเลี่ยงการสัมผัสกับถั่วปากอ้าและ
ลูกเหม็น ทั้งสองอย่างนี้สามารถทำให้เกิดภาวะโลหิตจางอย่าง
รุนแรงได้ ขณะที่ถั่วประเภทอื่น ๆ ไม่ใช่ปัญหาแต่อย่างใด การกลืนหรือ
สูดดมลูกเหม็นอาจเป็นอันตรายต่อบุตรของท่าน โปรดโทรหาแพทย์ทันที
หากบุตรของท่านกลืนลูกเหม็น

ฉันจะทราบได้อย่างไรว่าฉันมีความเสี่ยงที่จะมีบุตรเป็นโรคฮีโมโกลบิน เอช

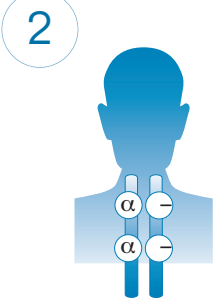
ขั้นตอนแรกคือการดูว่าท่านเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียหรือไม่ ขอให้
แพทย์ของท่านดูที่ขนาดและจำนวนเซลล์เม็ดเลือดแดงของท่าน
โดยค่าทั้งสองอย่างนี้เป็นค่าทั่วไปที่วัดได้เมื่อทำการตรวจความสมบูรณ์
ของเม็ดเลือด (Complete Blood Count: CBC)

จากนั้นแพทย์ของท่านอาจจำเป็นต้องขอทำการตรวจพิเศษเพิ่มเติม
เช่น การตรวจชนิดของฮีโมโกลบิน (Hemoglobin Electrophoresis)
และการตรวจระดับธาตุเหล็กในเลือด

พาหะแอลฟาธาลัสซีเมียมีสองชนิด
ได้แก่:



พาหะเจียบ:
ภาวะนี้ไม่ก่อให้เกิดปัญหาสุขภาพ และจะ
สามารถวินิจฉัยได้โดยการตรวจดีเอ็นเอ
แบบพิเศษเท่านั้น



พาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย:
ภาวะนี้โดยทั่วไปยังไม่ก่อให้เกิดปัญหาสุขภาพ
อื่น ๆ นอกเหนือจากภาวะโลหิตจางเล็กน้อย
ที่เป็นไปได้ และเซลล์เม็ดเลือดแดงมีขนาด
เล็กกว่าปกติ แพทย์มักเข้าใจผิดเกี่ยวกับ
พาหะแอลฟาธาลัสซีเมียว่าเป็นภาวะโลหิต
จางจากการขาดธาตุเหล็ก

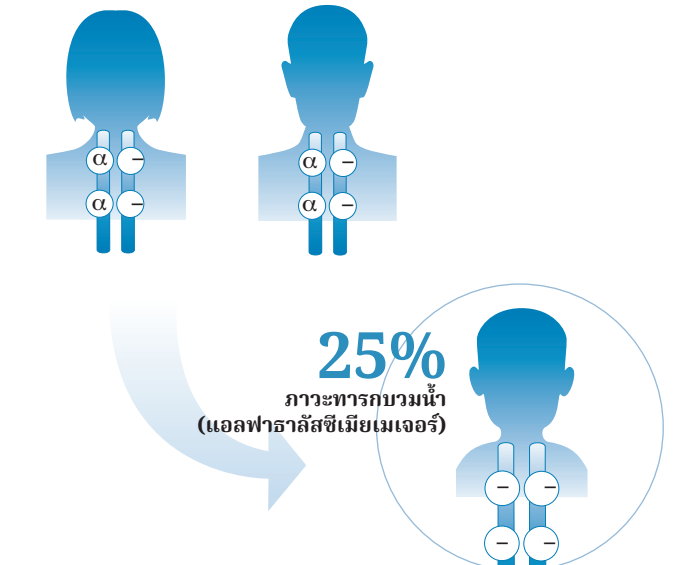
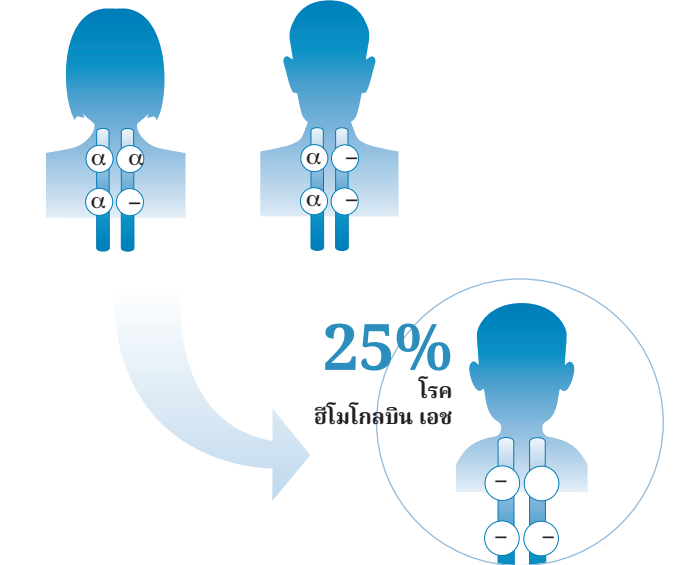
แจ้งให้แพทย์ของท่านทราบหากท่านเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย
พูดคุยกับแพทย์เกี่ยวกับสิ่งที่อาจเกิดขึ้นกับทารกในครรภ์ของท่าน มีการ
ตรวจที่สามารถบอกท่านได้ว่าทารกในครรภ์ของท่านได้รับถ่ายทอดยีนใดมา
จากท่านและคู่ของท่าน และทารกในครรภ์ของท่านเป็นแอลฟาธาลัสซีเมียชนิดใด
หากต้องการข้อมูลเพิ่มเติม ท่านสามารถพูดคุยเกี่ยวกับการตรวจ
เหล่านี้กับแพทย์



สำหรับข้อมูลเพิ่มเติมเกี่ยวกับโรคธาลัสซีเมีย โปรดติดต่อ:
Cooley's Anemia Foundation ที่ (212) 279-8090
หรือ info@thalassemia.org
นอกจากนี้ท่านยังสามารถเยี่ยมชมเว็บไซต์ของเราได้ที่ www.thalassemia.org

การตรวจเหล่านี้จะแสดงให้เห็นแพทย์ของท่านทราบหากท่านเป็น
พาหะแอลฟาธาลัสซีเมียชนิดใด ๆ

หากท่านเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย และกำลังพิจารณาที่จะ
มีบุตรหรือกำลังตั้งครรภ์อยู่แล้ว คู่ครองของท่านควรได้รับการ
ตรวจเพื่อดูว่าเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียชนิดใด ๆ หรือไม่



หากท่านได้รับการตรวจพาหะแอลฟาธาลัสซีเมีย และพบว่า
เป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียจริง คู่สมรสของท่านควร
ได้รับการตรวจพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียเช่นกัน

หากท่านและคู่สมรสของท่านเป็นพาหะแอลฟาธาลัสซีเมียทั้งคู่
และวางแผนที่จะมีบุตร ท่านควรขอคำแนะนำจากที่ปรึกษา
ด้านพันธุกรรม