

การศึกษาลักษณะทางคลินิก และผลการรักษาในผู้ป่วยที่เป็นโรคที่เกิดจากภาวะอิมมูโน
โกลบูลินต่ำ ณ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ปีพ.ศ.2535 ถึง 2556

นางสาวชุติมา เพื่อกสามัญ

บทคัดย่อ

บทนำ: โรคที่เกิดจากภาวะอิมมูโนโกลบูลินต่ำ หรือโรคที่เกิดจากการขาดแอนติบอดี จัดเป็นโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิที่พบได้บ่อยที่สุดทั่วโลกรวมทั้งในประเทศไทย ซึ่งโรคในกลุ่มนี้เกิดจากความผิดปกติของ B cell (B cell defect) ส่งผลกระทบต่อการสร้างอิมมูโนโกลบูลิน โรคในกลุ่มนี้ประกอบด้วยโรคย่อยๆ อีกหลายโรค และโรคต่างๆ มีอาการและอาการแสดงที่หลากหลายแตกต่างกันไป สำหรับประเทศไทยยังขาดการศึกษาถึงอาการที่พบบ่อยรวมถึงการวินิจฉัยและการรักษาว่ามีการเปลี่ยนแปลงไปเพียงใด

วัตถุประสงค์: เพื่อศึกษาลักษณะทางคลินิกของโรคที่เกิดจากภาวะอิมมูโนโกลบูลินต่ำ (hypogammaglobulinemia) รวมถึงอาการแสดง อายุที่เริ่มวินิจฉัย และศึกษาอายุที่ได้รับการวินิจฉัยโรคที่เกิดจากภาวะอิมมูโนโกลบูลินต่ำ (hypogammaglobulinemia) ในช่วง 22 ปีที่ผ่านมา

วิธีการศึกษา: เป็นศึกษาแบบ retrospective study โดยสืบค้นข้อมูลจากแฟ้มประวัติคนไข้โรคภูมิแพ้และภูมิคุ้มกันบกพร่องของภาควิชากุมารเวชศาสตร์ ซึ่งได้รับการรักษาอยู่ ณ โรงพยาบาลศิริราชตั้งแต่ปี พ.ศ. 2535 ถึง 2556 โดยคัดเลือกผู้ป่วยที่เกิดจากภาวะอิมมูโนโกลบูลินต่ำ หรือโรคที่เกิดจากการขาดแอนติบอดีทั้งหมดมาทำการศึกษา โดยบันทึกข้อมูลลงใน record form, เก็บข้อมูลและวิเคราะห์ข้อมูลด้วยโปรแกรม SPSS

ผลการศึกษา: จากการศึกษาพบว่าผู้ป่วยที่เข้าเกณฑ์ทั้งหมด 85 คน โดยผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น IgG subclass deficiency ร้อยละ 54.1 อายุที่เริ่มมีอาการมีค่ามัธยฐานอยู่ที่ 25 เดือน (พิสัย 40 เดือน) ส่วนอายุที่ได้รับการวินิจฉัยมีค่ามัธยฐานอยู่ที่ 60.00 เดือน (พิสัย 48 เดือน) ระยะเวลาระหว่างช่วงเวลาที่เริ่มมีอาการกับช่วงเวลาที่ได้รับการวินิจฉัย (lagtime of diagnosis) อยู่ที่ 27.00 เดือน (พิสัย 32 เดือน) อาการแสดงของผู้ป่วยที่พบมากที่สุดได้แก่ recurrent sinusitis รองลงมาได้แก่ recurrent pneumonia ส่วนระดับ IgG, IgM, IgA พบว่าต่ำทุกคนใน agammaglobulinemia แต่ใน common variable immunodeficiency (CVID) มี ทั้งระดับ IgM, IgA level ทั้งสูงและต่ำ

การรักษาที่ได้รับพบว่าร้อยละ 49.4 ได้รับ IVIG และร้อยละ 65.9 ได้รับ antibiotic prophylaxis ยาปฏิชีวนะที่ใช้มากที่สุด ได้แก่ azithromycin ผลของการรักษาพบว่าผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 3 ราย และมี 2

รายที่เป็นโรค selective IgA deficiency และ transient hypogammaglobulinemia of infancy สามารถหายจากการเป็นโรคได้เอง นอกจากนี้พบว่า CVID เป็นโรคเป็นสาเหตุเกิดการติดเชื้อซ้ำมากกว่า 2 ครั้งต่อปีมากที่สุด

สรุป: ผู้ป่วยเป็นโรคที่เกิดจากภาวะอิมมูโนโกลบูลินต่ำ หรือโรคที่เกิดจากการขาดแอนติบอดี มักมาด้วยอาการ recurrent sinusitis มากที่สุด โดยอายุที่เริ่มมีอาการค่อนข้างเร็วคือน้อยกว่า 3 ปี



**CLINICAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH
HYPOGAMMAGLOBULINEMIA AT SIRIRAJ HOSPITAL BETWEEN
1992 TO 2013**

MISS CHUTIMA PHUAKSAMAN

Abstract

Background: Antibody deficiencies are the most common forms of primary immunodeficiency diseases which result from developmental defects of B cell. There are many different categories of antibody deficiencies with variable symptoms. In Thailand, the clinical characteristic of these patients were not well defined.

Objective: This study aimed to determine the clinical characteristics, age of onset, age of diagnosis and outcome of patients with antibody deficiencies in Thailand in the past 22 years.

Methods: This study is a retrospective study, chart reviews including patients with antibody deficiencies at Siriraj Hospital from the year 1992 to 2013.

Results: Eighty-five children were registered. IgG subclass deficiency were the most common disease (54.1 %). The median age of onset is 25.00 months (range 40 months) and the median age at diagnosis was 60.00 months (range 48 months). The median lagtime of diagnosis was 27.00 months (range 32 months). The most common presentation was recurrent sinusitis, followed by recurrent pneumonia. All agammaglobulinemia patients had low IgG, IgM, IgA level. Patients with common variable immunodeficiency (CVID) had low IgG but variable IgM and IgA level.

The patients were treated with intravenous immunoglobulin in 49.4 % and antibiotic prophylaxis in 65.9 %. Three patients died. Two patients with selective IgA deficiency, transient hypogammaglobulinemia of infancy had spontaneous remission. Patients with CVID more frequency of infection more than 2 times per year.

Conclusion: The most common clinical presentation of antibody deficiency in Thai children was recurrent sinusitis. The onset of symptom started at less than 3 years of age. The lagtime of diagnosis was 27 months. Raising awareness and education of these disease may help for early detection.

Keyword: antibody deficiency, hypogammaglobulinemia, agammaglobulinemia, common variable immunodeficiency, Thailand

