

**ภาวะ adrenal insufficiency ในผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคเบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบินอีชนิดรุนแรงและได้รับเลือดอย่างสม่ำเสมอ
ร่วมกับยาขับเหล็ก : กลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กพอและได้รับการขับเหล็กไม่พอ
ประภำรตน์ วังยขนิม**

วัตถุประสงค์ : เพื่อศึกษาความชุกของภาวะ adrenal insufficiency (AI) ในเด็กอายุระหว่าง 8-13 ปี ที่เป็นโรคเบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบินอีชนิดรุนแรงและได้รับเลือดอย่างสม่ำเสมอร่วมกับยาขับเหล็ก ที่มารับการตรวจที่หน่วยต่อมไร้ท่อและเมตาบอลิซึมและหน่วยโลหิตวิทยาตั้งแต่เดือนสิงหาคม พศ. 2549 ถึง กันยายน พศ. 2552 (3 ปี) และความแตกต่างของ ความชุกของภาวะ AI ระหว่าง เด็กกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กพอกับกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กไม่พอ

ผลการศึกษา : มีผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคเบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบินอีชนิดรุนแรงและได้รับเลือดอย่าง สม่ำเสมอร่วมกับยา ขับเหล็กทั้งหมด 45 ราย (อายุเฉลี่ย 10.5 ± 1.5 ปี) แบ่งเป็นผู้ป่วยที่ได้รับการขับเหล็กพอ (serum ferritin $\leq 2,500$ ng/mL) จำนวน 16 ราย และผู้ป่วยที่ได้รับการขับเหล็ก ไม่พอ (serum ferritin $>2,500$ ng/mL) จำนวน 29 ราย ค่ามัธยฐาน ของ serum ferritin ของกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กพอกเท่ากับ 2,091 (285-2,459)ng/mL และกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กไม่พอ เท่ากับ 4,875 (2,503-13,185) ng/mL ซึ่งมีความแตกต่างกันอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ($P < 0.005$)

ผู้ป่วยทั้งหมดได้รับการตรวจ 8 AM serum cortisol ค่ามัธยฐานของ 8AM serum cortisol ของกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กพอ และได้รับการขับเหล็กไม่พอกเท่ากับ 10.3 (4.8-20.9) mcg/dL, 7.9 (3.2-21.3) mcg/dLตามลำดับ ซึ่งพบว่าไม่มีความ แตกต่าง กันทางสถิติ ($P = 0.5$)

พบว่าความชุกของภาวะ AI ของผู้ป่วยทั้งหมด 45 รายคือ 28.9% (13 จาก 45 ราย) โดยกลุ่ม ขับเหล็กพอบพบ 2๐ AI 18.8% (3 จาก 16 ราย) โดยไม่พบ 1๐ AI ส่วนกลุ่มขับเหล็กไม่พอบพบภาวะ AI 34.4% (10 จาก 29 ราย) โดยเป็น 1๐ AI 1 ราย (3.4%), 2๐ AI 9 ราย (31%)ผู้ป่วยที่ได้รับการขับเหล็กไม่พอบมีโอกำสเกิดภาวะ AI เป็น 1.84 เท่าของกลุ่มที่ได้รับการ ขับเหล็กพอ แต่อย่างไรก็ตามพบว่าระดับ serum ferritin ไม่มีความสัมพันธ์โดยตรงกับระดับ serum cortisol

ข้อสรุป : ในผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคเบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบินอีชนิดรุนแรงที่ได้รับเลือดอย่าง สม่ำเสมอร่วมกับยาขับเหล็กพบว่ามีความชุกของภาวะ AI 28.9% โดยกลุ่มที่ได้รับการขับเหล็กไม่พอ จะมีความชุกของภาวะ AI สูงกว่ากลุ่มที่ได้รับการ ขับเหล็กพอ (34.4% และ 18.8% ตามลำดับ) และส่วนใหญ่เป็น 2๐ AI

คำสำคัญ : เบต้า-ธาลัสซีเมีย/ฮีโมโกลบินอี, adrenal insufficiency, ภาวะเหล็กเกินในร่างกาย, ferritin, คอรัติซอล

Adrenal insufficiency in children with severe β -thalassemia / Hb E disease who received regular hypertransfusion with chelation : optimal VS suboptimal iron chelation therapy

Prapat Wangyaichim

Objective : To determine the prevalence of adrenal insufficiency (AI) in children age 8-13 years with severe β -thalassemia/ Hb E disease who received regular hypertransfusion with chelation and to evaluate the difference in the prevalence of AI between optimal and suboptimal iron chelated group.

Result : A prospective study of the presence of AI in 45 children (mean age 10.5 ± 1.5 years) with severe β -thalassemia/ Hb E disease who received regular hypertransfusion with chelation was performed. There were 16 and 29 patients in optimal iron chelated group (serum ferritin $\leq 2,500$ ng/mL) and suboptimal iron chelated group (serum ferritin $> 2,500$ ng/mL), respectively. Median serum ferritin of optimal iron chelated group was 2,091 (285-2,459) ng/mL while suboptimal iron chelated group had median serum ferritin of 4,875 (2,503-13,185) ng/mL. Mean serum ferritin levels between these 2 groups were statistically different ($P < 0.05$).

Median of 8AM serum cortisol level in optimal iron chelated group and suboptimal iron chelated group were 10.3 (4.8-20.9) mcg/dL and 7.9 (3.2-21.3)mcg/dL, respectively. There were no difference in 8AM serum cortisol between optimal iron chelated and suboptimal iron chelated group ($P=0.52$).

The overall prevalence of AI in children age 8-13 years with severe β -thalassemia/ Hb E disease who received regular hypertransfusion is 28.9%. 18.8% (3 of 16 patients) of patients with optimal iron chelation had 2 \circ AI while 34.4% (10 of 29 patients) of patients with suboptimal iron chelation had 1 \circ AI 3.4% (1 of 29 patients) and 2 \circ AI 31% (9 of 29 patients). The relative risk of AI in patients with suboptimal iron chelation is 1.84 times of patients with optimal chelation . However, there is no correlation between serum ferritin and serum cortisol.

Conclusion: Among children age 8-13 years with severe β -thalassemia/ Hb E disease who received regular hypertransfusion with chelation, the prevalence of AI is 28.9%. The prevalence of AI in suboptimal iron chelated group is higher than optimal iron chelated group. The majority of AI is 2 \circ AI

Keyword : β -thalassemia/ Hb E, adrenal insufficiency, iron overload, ferritin, cortisol