

บทคัดย่อ

นางสาวสโรชา วุฒิพูนันท์

หลักการและเหตุผล : ธาลัสซีเมียเป็นโรคชนิดทางพันธุกรรมที่มีอุบัติการณ์สูงถึงร้อยละ 40 ของประชากรไทยมีถิ่นนี้แฝงอยู่ ผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มีอาการรุนแรงได้แก่ เบต้าธาลัสซีเมียเมเจอร์ เบต้าธาลัสซีเมียฮีโมโกลบินอี และธาลัสซีเมียอินเตอร์มีเดีย ที่ต้องได้รับเลือดเป็นประจำ จะทำให้มีธาตุเหล็กเกินส่งผลทำให้อวัยวะของผู้ป่วย เช่น ปอด ตับ หัวใจ และต่อมไร้ท่อทำงานผิดปกติ การทราบถึงสมรรถภาพปอดและปัจจัยที่เกี่ยวข้อง มีความสำคัญในการดูแลผู้ป่วยต่อเนื่องในอนาคต

วัตถุประสงค์ : เพื่อศึกษาสมรรถภาพปอดและความผิดปกติของระบบทางเดินหายใจของผู้ป่วยเด็กธาลัสซีเมียอายุ 6-15 ปี โรงพยาบาลศิริราช เพื่อประเมินความสัมพันธ์ระหว่างระบบทางเดินหายใจที่ผิดปกติและปริมาณธาตุเหล็กในร่างกายและปัจจัยที่เกี่ยวข้อง

วิธีการศึกษา : การศึกษาแบบไปข้างหน้า โดยศึกษาผู้ป่วยเด็กธาลัสซีเมียอายุ 6-15 ปี ที่ต้องได้รับการให้เลือดเป็นประจำ ที่คลินิกโรคเลือด ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช มีการเก็บข้อมูลพื้นฐาน ชักประวัติ ตรวจร่างกาย ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ และมีการทดสอบสมรรถภาพปอด

ผลการศึกษา : ผู้ป่วยเข้าเกณฑ์การศึกษาทั้งสิ้น 29 ราย เพศชาย:หญิง 12:17 ราย อายุเฉลี่ย 12 ± 2.7 ปี อายุโดยเฉลี่ยที่เริ่มเป็น คือ 1.43 ± 1.4 ปี ระยะเวลาในการดำเนินโรคเฉลี่ย 10.6 ± 2.8 ปี โดยในผู้ป่วยทั้งหมดนี้ ไม่มีผู้ป่วยรายใดมีความผิดปกติทางระบบทางเดินหายใจ ผู้ป่วยทุกรายได้รับยาขับเหล็กโดยระยะเวลาที่ได้รับยาขับเหล็กเฉลี่ย 5.99 ± 2.9 ปี ไม่พบภาวะพร่องออกซิเจนในเลือดขณะพัก ระดับฮีโมโกลบินในเลือดมีค่าเฉลี่ย 9.14 ± 1.1 g/dl ตรวจพบความผิดปกติของสมรรถภาพปอด 12 ราย คิดเป็นร้อยละ 41 โดยเป็นความผิดปกติชนิด restrictive defect ทั้งหมด ความผิดปกติของสมรรถภาพปอดพบในอายุมากกว่า และระยะเวลาการดำเนินโรคที่นานกว่าอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ แต่ไม่พบว่ามี ความแตกต่างอย่างมีนัยสำคัญ ระหว่างผู้ป่วยในเรื่องเพศ ระดับ serum ferritin, ระยะเวลาการได้รับยาขับธาตุเหล็กและระดับฮีโมโกลบิน

สรุป : ผู้ป่วยเด็กธาลัสซีเมียชนิดรุนแรงที่ได้รับเลือดเป็นประจำส่วนใหญ่ มีความผิดปกติของสมรรถภาพปอดชนิดไม่รุนแรงเป็นชนิด restrictive defect โดยอายุและระยะเวลาการดำเนินโรค สัมพันธ์กับการตรวจพบความผิดปกติดังกล่าว

Abstracts

MISS SAROCHA WUTHIPUTHANAN

Background : Thalassemia is an inherited disorder of the hemoglobin synthesis which leads to 40% of Thai people have abnormal gene. Severe thalassemia include beta-thalassemia major, beta-thalassemia / Hb E, thalassemia intermedia. Clinical presentations include severe anemia and transfusion dependence. Frequent hemolysis and frequent blood transfusions as well as increased iron absorption from the gut result in iron overload of the tissues of various organs and lead to multiple organ dysfunctions. To know pulmonary function test and other factors are important to improving patients management.

Objectives: To determine the prevalence and factors associated with abnormal pulmonary function test in children age 5-15 years with severe form of thalassemia in Siriraj hospital.

Methods : A prospective study was conducted in children aged 5-15 years who were diagnosed as transfusion-dependent thalassemia at hematology clinic, pediatric department Siriraj hospital. Data collection from medical records included the demographic data, clinical features and lab investigations. Pulmonary function testing were assessed.

Results : Twenty-eight patients with transfusion-dependent thalassemia. Male:female ratio was 12:17 and mean age was 12:17. Mean onset of age was 1.43 ± 1.4 and mean duration of disease was 10.6 ± 2.8 years old. Patients had neither respiratory symptoms nor hypoxemia. Duration of chelating agents 5.99 ± 2.9 years. Mean hemoglobin was 9.14 ± 1.1 g/dl. Pure restrictive defect was found in 12 patients (41%) respectively. Age, duration of disease are associated with those who had abnormal PFT. There was no statistical significant between the degree of impairment in sex, serum ferritin, duration of chelating agents and hemoglobin.

Conclusion : Majority of patients with transfusion-dependent thalassemia have mild degree of abnormal pulmonary function tests, restrictive defect was the common finding. Age, duration of disease were associated with abnormal pulmonary function tests.