

การศึกษาลักษณะทางคลินิกในผู้ป่วย
พร่องเอนไซม์ กลูโคส-6-ฟอสเฟต ดีฮัยโดรจีเนส
ในภาควิชากุมารเวชศาสตร์
โรงพยาบาลศิริราช
วัชรินทร์ วรรณดำรงธรรม

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังผู้ป่วยพร่องเอนไซม์ G-6-PD จำนวน 130 ราย ซึ่งรับไว้รักษาในแผนกผู้ป่วยใน ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช โดยค้นข้อมูลจากรายงานผู้ป่วยใน และรายงานของหน่วยโลหิตวิทยา เด็ก ตั้งแต่ พ.ศ.2527-2542 พบผู้ป่วยที่มีภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันจำนวน 58 ราย (67 ครั้ง ของการเข้ารับการรักษาในรพ.) เป็นชาย 54 คน หญิง 4 คน อายุอยู่ในช่วง 1 เดือน – 15 ปี ผู้ป่วยมีประวัติเหลืองแรกเกิดร้อยละ 31.3 มีอาการที่นำมาโรงพยาบาล เป็นอาการไข้ร้อยละ 92.5 อาการซีดร้อยละ 82.1 และปัสสาวะดำร้อยละ 67.2 ส่วนอาการแสดงที่ตรวจพบนั้น พบซีดร้อยละ 88 ไข้ร้อยละ 67.2 และเหลืองร้อยละ 59.7 ผู้ป่วยร้อยละ 80.6 มีระดับ hematocrit แรกรับต่ำกว่าร้อยละ 25 ในชายที่ซีดที่สุดมีระดับ hematocrit เพียงร้อยละ 8 เท่านั้น ผู้ป่วยที่มี hematocrit มากกว่าหรือเท่ากับร้อยละ 30 มี 5 ราย โดย 2 ราย เป็นไข้เลือดออก 2 ราย ได้รับเลือดมาก่อน อีก 1 ราย เป็นปอดอักเสบและมีถ่ายอุจจาระเหลว วันละหลายครั้งนำมาจนถึง 3 วัน ผู้ป่วยร้อยละ 88.9 มีค่า reticulocyte count สูงกว่าปกติโดยมีค่าสูงที่สุด 68% ไม่มีผู้ป่วยรายใดที่ได้รับการตรวจโปแตสเซียมในเลือด แล้วมีค่ามากกว่า 5.5 mMol/L เลย

สาเหตุกระตุ้นให้เกิดภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันในผู้ป่วยพร่องเอนไซม์ G-6-PD ที่ทำการศึกษา ได้แก่โรคติดเชื้อ โดยโรคที่พบมากที่สุดคือ ท้องเสียร้อยละ 31.3 รองลงมาได้แก่ URI ร้อยละ 25.0 ในผู้ป่วยเหล่านี้ มักจะได้รับยาต่างๆ ร่วมด้วย ยาที่ใช้ในผู้ป่วยที่มีภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลัน ได้แก่ยา paracetamol ซึ่งพบมากที่สุดคือร้อยละ 17.9 รองลงมาคือยาจากคลินิกร้อยละ 14.9 และยาลดไข้ (ไม่ทราบชื่อยา) ร้อยละ 13.4

ได้รายงานภาวะเม็ดเลือดแดงแตกเฉียบพลันในผู้ป่วยไข้เลือดออก ผู้ป่วย Favism และผู้ป่วยที่กินเม็ดทานตะวันอบเกลือ

ภาวะแทรกซ้อนที่พบคือ ภาวะไตวายเฉียบพลัน 1 ราย หัวใจล้มเหลว 1 ราย และผู้ป่วยที่มีภาวะเม็ดเลือดแดงแตกหลังจากให้เลือด 1 ราย ไม่มีผู้ป่วยคนใดเสียชีวิตเลย

**CLINICAL STUDIES OF GLUCOSE – 6 – PHOSPHATE DEHYDROGENASE
DEFICIENT PATIENTS IN THE DEPARTMENT OF PEDIATRICS,
SIRIRAJ HOSPITAL**

Watchareeporn Khuandamrongtham

Retrospective study of G-6-PD deficient patients admitted to the Department of Pediatrics, Siriraj Hospital during 1984-1999 is presented. Out of 130 G – 6 – PD deficient patients, there were 58 cases (67 admissions) who had acute hemolysis. There were 54 males and 4 females, their age ranged from 1 month to 15 years, 31.3% of the cases had the history of neonatal jaundice , 92.5% had fever , 82.1% had pallor and 67.2% had hemoglobinuria. The hematocrit in these patients ranged from 8% to 50% However 80.6% of the cases had hematocrit less than 25%. There were 5 cases who had hematocrit as high as 30% , 2 cases were admitted because of Dengue hemorrhagic fever 2 cases were transfused before admission and 1 case had pneumonia and diarrhea 3 days before admission. There were 88.9% of the cases who had reticulocyte count higher than normal (1.5%) , the highest value was 68%. No one had serum potassium higher than 5.5 mMol/L

The precipitating causes of hemolysis were infections (diarrhea were the most common 31.3%) drugs and few cases of Favism.

The serious complications were found in 3 cases, the first had acute tubular necrosis , the second had congestive heart failure and the last case had hemolysis after blood transfusion but no one died.

Unusual cases of acute hemolytic anemia in G – 6 – PD deficient patients following ingestion of fava beans, sunflower seeds and acute hemorrhagic fever were also reported .