

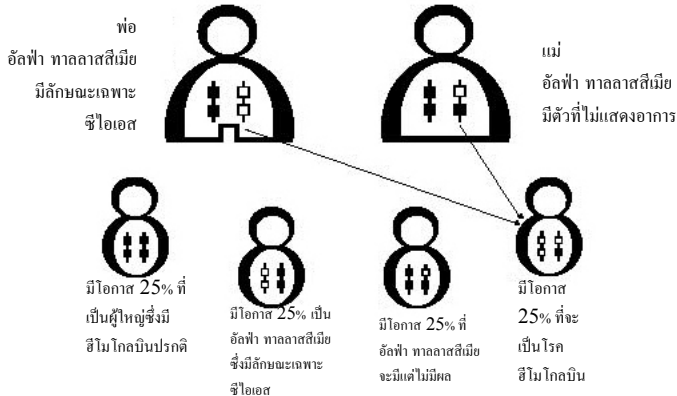
ท่านจะได้รับโรคเอชจีบี เอช 2 ได้อย่างใดบ้าง ?

โรคเอชจีบี เอช เป็นโรคที่ได้รับจากพ่อแม่หรือเป็น

กรรมพันธุ์ โรคนี้ถ่ายทอดมาจากยีนหรือ พันธุกรรมของแม่ของเด็ก และพ่อของเด็ก ทั้งนี้หมายความว่าโรคนี้เป็นสิ่งที่ติดตัวท่านมาแต่เกิดและจะอยู่กับตัวท่านตลอดชีวิตของท่าน โรคนี้มีไว้โรคที่ติดต่อกันได้ ตัวท่าน ไม่สามารถ “ได้รับ” โรคจากคนอื่นคนใดได้

ฮีโมโกลบินมีส่วนประกอบอยู่สามส่วน กล่าวคือ ฮีมี

โปรตีน (heme protein) อัลฟาโกลบิน (alpha globin) และเบต้าโกลบิน (beta globin) สำหรับคนที่มิเป็นโรคเอชจีบี เอชจำนวนของอัลฟาโกลบินที่ร่างกายสร้างขึ้นจะมีน้อยลง จำนวนของอัลฟาโกลบินที่จะถูกสร้างขึ้นนั้นขึ้นอยู่กับตัวที่ส่งงานที่ได้รับถ่ายทอดมาจากยีนหรือพันธุกรรมของแต่ละคน ยีนจะถูกพบอยู่เซลล์ทุกเซลล์ของร่างกาย (ยกเว้นเซลล์เม็ดเลือดแดง) โดยทั่วไป เด็กจะได้รับยีนทั้งหมดสี่หน่วย สองหน่วยจากแม่และอีกสองหน่วยจากพ่อ โรคเอชจีบีเอชนี้เกิดกับเด็กที่ได้รับยีนอัลฟาโกลบินแค่หน่วยเดียวแทนที่จะได้รับทั้งสี่หน่วย



ถ้าท่านได้รับ

ยาที่ระบุชื่อไว้แล้ว และ/หรือ ได้สัมผัสกับสารเคมี หรือ ถ้าท่านมีอาการไข้สูง และ/หรือมีอาการตามที่ระบุไว้ข้างล่างนี้ โปรดติดต่อแพทย์หรือ ผู้ให้การรักษาทันทีหรือ โทร โรงพยาบาลเด็กโอ๊คแลนด์ แผนกดูแลโรคโลหิตจางที่เกิดจากพันธุกรรม Children's Hospital Oakland Thalassemia Nursing (510) 428-3347

อาการที่เห็นทั่วไปของโรคโลหิตจางอย่างรุนแรง ประกอบด้วย

- ผิวหนังสีซีดเซียว หรือ สีออกเหลือง
- ตาเหลือง
- เหนื่อยมาก
- ปวดท้อง/หลัง
- อุจจาระสีดำ
- ปัสสาวะสีด้ามส้ม

สำหรับรายละเอียดเพิ่มเติมเกี่ยวกับโรค

ฮีโมโกลบิน เอช โปรดโทรติดต่อหรือเขียนไปที่ :

โรงพยาบาลเด็กโอ๊คแลนด์

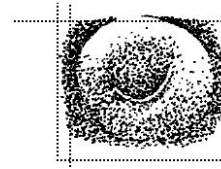
(Children's Hospital Oakland)
Northern California Comprehensive Thalassemia Center
Department of Hematology/Oncology
747 52nd Street
Oakland, CA 94609

(510) 428-3347 แผนกพยาบาล/เมดิคัล (Nursing/Medical)

(510) 428-3168 แผนกให้คำปรึกษาทางพันธุกรรม

(Genetic Counseling)

(510) 428-3885 ext ต่อ 4398 แผนกเผยแพร่วิชาความรู้ (Outreach)



โรคโลหิตจางที่เกิดจาก พันธุกรรมอัลฟา โรคฮีโมโกลบิน เอช

(Alpha Thalassemia, Hemoglobin H Disease)

โรคฮีโมโกลบินเอช (Hemoglobin H)

เอชจีบี เอช (Hgb H) คือ โรคอะไร?

โรคฮีโมโกลบิน เอช เป็นโรคที่มีอาการผิดปกติทางเลือดที่ได้รับถ่ายทอดจากพ่อแม่หรือบรรพบุรุษ ซึ่งมีผลต่อความสามารถในการผลิตฮีโมโกลบิน และทำให้เป็นโรคโลหิตจางได้ โรคโลหิตจางเป็นที่รู้จักกันทั่วไปว่า มีเม็ดเลือดต่ำ

โรคนี้เป็นประเภทหนึ่งของโรคโลหิตจางที่เกิดจากพันธุกรรมอัลฟาและพบกันทั่วไปในประชากรที่ประเทศจีน ฟิลิปปินส์ ไทย เวียดนาม เขมร ลาว และประเทศเอเชียตะวันออกเฉียงใต้

ฮีโมโกลบินนั้นคือ อะไร?

ฮีโมโกลบิน เป็นโปรตีนที่เกิดภายในเซลล์เม็ดเลือดแดง

และมีหน้าที่นำออกซิเจนไปสู่ร่างกาย โรคเอชจีบี เอช นี้ ทำให้เกิดการผลิตฮีโมโกลบินที่น้อยลงและก่อให้เกิดโรคโลหิตจาง โรคโลหิตจางนี้ทำให้คนๆ นั้นมีอาการเหนื่อยมากผิดปกติ อย่างไรก็ตาม คนส่วนใหญ่ที่มีโรคเอชจีบี เอช สามารถเจริญเติบโตได้ตามปกติและมีชีวิตถึงวัยผู้ใหญ่ได้อีกด้วย

ทำไมจึงเป็นเรื่องสำคัญที่ต้องเรียนรู้เกี่ยวกับโรค เอชจีบี เอช ?

โรคเอชจีบี เอช นี้สามารถทำให้เกิดโลหิตจางอย่างรุนแรง ถ้าบุคคลนั้นได้รับหรือสัมผัสกับยาหรือสารเคมีบางอย่าง (โปรดคูรายซ้อ) ยาหรือสารเคมีเหล่านี้จะทำให้เซลล์เม็ดเลือดแดงแตก ดังนั้นบุคคลที่มีโรคเอชจีบี ควรจะหลีกเลี่ยงยาและสารเคมีเหล่านี้ อาการโลหิตจางอย่างรุนแรงนั้นอาจจะเกิดขึ้น ถ้าคนไข้ที่มีไข้สูง อุณหภูมิไข้ควรจะได้รับการดูแลควบคุมอย่างใกล้ชิดระหว่างที่ป่วยและการติดเชื้อควรได้รับการรักษาทันทีเพื่อไม่ให้ เป็นไข้สูง ถ้าท่านเกิดได้รับยาอย่างใดอย่างหนึ่งที่ระบุไว้ แล้ว และ/หรือ สัมผัสกับสารเคมี หรือ ถ้าท่านมีไข้สูง และ/หรือ มีอาการที่ระบุไว้ในแผ่นพับด้านหลังนี้แล้ว โปรดติดต่อแพทย์หรือผู้ให้การรักษาพยาบาลทันที

นอกจากนี้ ยังมีโรคอีกประเภทหนึ่งของโรคนี้ที่รุนแรงกว่าซึ่ง เรียกว่า ฮีโมโกลบิน เอช คอนสแตนท์ สปริง (Hemoglobin H-Constant Spring, H-CS) บุคคลที่เป็นโรคเอช-ซีเอส นี้มีโอกาสที่จะมีอาการโรคแทรกซ้อนมากกว่า อาการโรคแทรกซ้อนเหล่านี้รวมถึง ม้ามโต (อาจจำเป็นต้องได้รับการรักษาพยาบาล) และ/หรือ ต้องได้รับการถ่ายเปลี่ยนเลือดในบางคราวหรือตลอดไป การตรวจสอบยีนพิเศษ ดีเอ็นเอ (Special genetic DNA testing) จำเป็นต้องมีเพื่อวินิจฉัยว่าเป็นโรคเอชจีบี เอช-ซีเอส

ถ้าท่านมีคำถามเกี่ยวกับยาหรืออาหารที่ทำให้เกิดโรคโลหิตจางอย่างรุนแรง โปรดโทรถามผู้ให้การรักษาพยาบาลของท่าน หรือ ศูนย์โรคโลหิตจางนอร์ธเซ็นทรัลฟอร์เนีย คอมพิลเฮนซ์ (The Northern California Comprehensive Thalassemia Center): (510) 428-3347

ยาที่ควรหลีกเลี่ยง

MEDICATIONS TO AVOID
for patients with Hgb H Disease:

| | |
|---|-------------------------------|
| antimalarials | other antibacterials |
| Primaquine* | Nalidixic acid (NegGram) |
| Chloroquine* | Nitrofurantoin (Furadantin) |
| *reduced doses can be given under surveillance if necessary | Furazolidone (Furaxone) |
| Hydroxychloroquine sulfate | Chloramphenicol |
| | β-aminosalicylic acid |
| | Ciprofloxacin |
| | Doxycycline |
| tuberculosis drugs | |
| Isoniazid | folic acid antagonists |
| Rifampin | Pyrimethamine |
| | |
| sulfa drugs | miscellaneous |
| Sulfacetamide (eye drops) | Vitamin K analogues* |
| Sulfanilamide | *1mg Menadiol ok parenterally |
| Sulfamethoxazole (Gantanol) | Phenazopyridine (Pyridium) |
| Sulfapyridine | Toluidine Blue (a dye) |
| Sulfasalazine (Salicylazosulfapyridine) | Methylene Blue (a dye) |
| Sulfisoxazole (Gantrisin) | Trinitrotoluene (TNT) |
| Dapsone | Quinidine Gluconate |
| | Naphatalene |
| analgesics | |
| Aspirin* | food |
| *acetaminophen safe as an alternate | Fava Beans |
| Phenacetin* | |
| *moderate doses probably safe | |
| Acetanilide | |

source: Brit WHO 1989, Beutler 1994

โปรดนารายชื่อของยานี้ไปด้วยเวลาพบหมอมตามทีนัดหมายไว้หรือ เวลาไปห้องฉุกเฉิน เป็นสิ่งสำคัญที่ท่านต้องแสดงรายชื่อยาเหล่านี้แก่ผู้ให้การรักษาพยาบาลของท่านก่อนที่แพทย์จะเขียนใบสั่งยาให้แก่ท่าน

ลูกเหม็น และถั่วฟาว่าเป็นอีกสองอย่างที่ทำให้เกิดโลหิตจางอย่างรุนแรงและควร จะหลีกเลี่ยง

ลูกเหม็น (Moth Ball, Naphatalene)



การกลืนลูกเหม็นหรือการสูดดมกลิ่นลูกเหม็น โดยบังเอิญทำให้เด็กที่เป็นโรคเอชจีบี เอช ได้รับอันตรายเป็นอย่างมาก และทำให้เกิดโลหิตจางอย่างรุนแรง โปรดอย่าเก็บลูกเหม็นไว้ในบ้านของท่าน ถ้าลูกของท่านกลืนลูกเหม็นเข้าไปโดยบังเอิญ

โปรดโทรหาผู้ให้การรักษาของท่านทันที

ถั่วฟาว่า (Fava Beans)



ถั่วฟาว่า เป็นถั่วขนาดใหญ่ซึ่งสามารถทานได้เมื่อต้ม ทอดด้วยไฟอ่อน ทอดน้ำมันมาก ถั่วนี้เป็นอันตรายอย่างยิ่งและสามารถทำให้เกิดโลหิตจางอย่างรุนแรงกับบุคคลที่มีเชื้อเอชจีบี เอช ขบวนการย่อยทำให้ผนังเม็ดเลือดแดงที่เปราะนั้นแตกได้

และสูญเสียฮีโมโกลบินทั้งหมด ไซโนผักถั่วก็ควรจะหลีกเลี่ยงอีกด้วย ถั่วประเภทอื่นๆเช่น ถั่วดำ ถั่วแขก ชนิดเม็ดแดงและเหลือง ถั่วสันเตา หรือ ถั่วฝักยาวไม่เป็นอันตรายแต่อย่างใด