

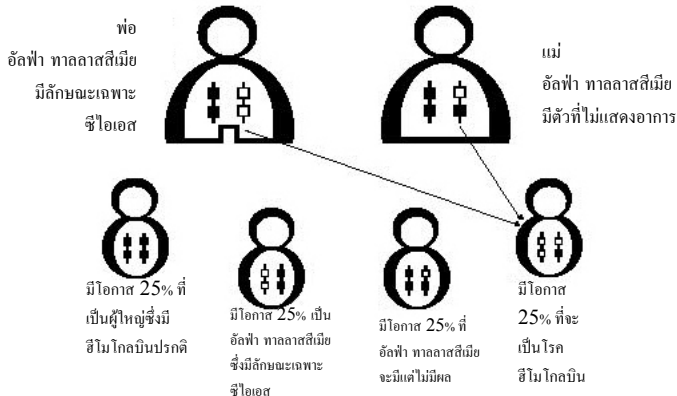
## ท่านจะได้รับโรคเอชจีบี เอช 2 ได้อย่างใดบ้าง ?

โรคเอชจีบี เอช เป็นโรคที่ได้รับจากพ่อแม่หรือเป็น

กรรมพันธุ์ โรคนี้ถ่ายทอดมาจากยีนหรือ พันธุกรรมของแม่ของเด็ก และพ่อของเด็ก ทั้งนี้หมายความว่า โรคนี้เป็นสิ่งที่ติดตัวท่านมาแต่เกิดและจะอยู่กับตัวท่านตลอดชีวิตของท่าน 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 โทรโรงพยาบาลเด็กไอค์แลนด์ แผนกดูแลโรคโลหิตจางที่เกิดจากพันธุกรรม Children's Hospital Oakland Thalassaemia Nursing (510) 428-3347

## อาการที่เห็นทั่วไปของโรคโลหิตจางอย่างรุนแรง ประกอบด้วย

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

สำหรับรายละเอียดเพิ่มเติมเกี่ยวกับโรค

ฮีโมโกลบิน เอช โปรดโทรติดต่อหรือเขียนไปที่ :

## โรงพยาบาลเด็กไอค์แลนด์

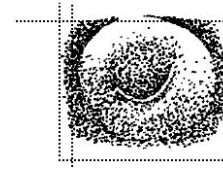
(Children's Hospital Oakland)  
Northern California Comprehensive Thalassaemia Center  
Department of Hematology/Oncology  
747 52nd Street  
Oakland, CA 94609

(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 Thalassaemia, 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 ถ้าคนไข้ไม่มีไข้สูง อุณหภูมิไข้ควรจะได้รับการดูแลควบคุมอย่างใกล้ชิดระหว่างที่ป่วยและการติดเชื้อควรได้รับการรักษาทันทีเพื่อไม่ให้ เป็นไข้สูง ถ้าท่านเกิดได้รับยาอย่างใดอย่างหนึ่งที่ระบุไว้แล้ว 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 คอมพิลเชนชิป (The Northern California Comprehensive Thalassemia Center): (510) 428-3347

## ยาที่ควรหลีกเลี่ยง

**MEDICATIONS TO AVOID**  
for patients with Hgb H Disease:

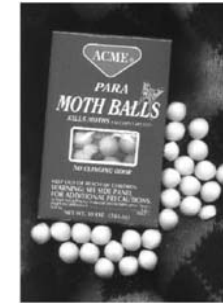
antimalarials	other antibacterials
Primaquine*	Nalidixic acid (NegGram)
Chloroquine*	Nitrofurantoin (Furadantin)
*reduced doses can be given under surveillance if necessary	Furazolidone (Furaxone)
Hydroxychloroquine sulfate	Chloramphenicol
	β-aminosalicylic acid
	Ciprofloxacin
	Doxycycline
tuberculosis 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 ใยในผักถั่วก็ควรจะหลีกเลี่ยงอีกด้วย ถั่วประเภทอื่นๆเช่น ถั่วดำ ถั่วแขก ชนิดเม็ดแดงและเหลือง ถั่วสันเตา หรือ ถั่วฝักยาวไม่เป็นอันตรายแต่อย่างใด