

แนวทางการให้เลือดและยาขับเหล็กสำหรับผู้ป่วยเด็ก Thalassemia 0-15 ปี

ธาลัสซีเมียชนิดพึ่งพาเลือด (Transfusion dependent thalassemia (TDT) patient)

1. ผู้ที่ได้รับการวินิจฉัยเป็นโรคธาลัสซีเมียชนิดรุนแรง ได้แก่ Thalassemia major, Beta-thalassemia/HbE disease (บางราย), non-deletional Hb H disease (บางราย)
2. มีระดับฮีโมโกลบิน < 8 g/dL 2 ครั้งห่างกันอย่างน้อย 2 สัปดาห์ โดยไม่ได้มีภาวะโรคติดเชื้อร่วมด้วย
3. ผู้ที่มีระดับฮีโมโกลบิน > 8 g/dL แต่มีอาการดังต่อไปนี้ มีการเปลี่ยนแปลงของกระดูกบริเวณใบหน้า, การเจริญเติบโตช้าผิดปกติ, กระดูกหัก, อาการและอาการแสดงอื่นๆ ของการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูก (extramedullary hematopoiesis, EMH) เช่น ตับหรือม้ามโตมาก

การให้เลือดอย่างสม่ำเสมอ (Regular transfusion)

1. รักษาระดับฮีโมโกลบินก่อน รับเลือดของผู้ป่วยให้สูงกว่า 9.0-10.5 g/dL ตลอดเวลา และไม่ให้อยู่ต่ำกว่า 14 g/dL
2. ให้เม็ดเลือดแดงเข้มข้น (LPRC, LDPRC) ขนาด 10-15mL/kg (1-2 ยูนิตในผู้ใหญ่) ทุก 2-6 สัปดาห์
3. ควรพิจารณาให้ premedication คือ paracetamol, chlorpheniramine และ Furosemide ก่อนให้เลือด
4. ในผู้ป่วยที่มีประวัติแพ้จากการได้รับเลือด (FNHTR) ต้องได้รับ chlorpheniramine และ paracetamol ก่อนให้เลือด *

แนวทางการติดตามผลเลือดในผู้ป่วยที่ได้รับเลือดอย่างสม่ำเสมอ

1. CBC ก่อนได้รับเลือดทุกครั้ง
2. BUN, Cr, AST, ALT, Serum ferritin ทุก 3 เดือน
3. เมื่อผู้ป่วยอายุ 9 ปี ประเมิน FT4, TSH, 25-OH vitamin D, calcium, phosphorus, ALP ปีละ 1 ครั้ง
4. ตรวจ HbSAg, AntiHbS, Anti-HCV, Anti HIV ปีละ 1 ครั้ง
5. ตรวจตา ตรวจการได้ยิน ปีละ 1 ครั้ง หากได้ยาขับเหล็ก

การเริ่มต้นรักษาด้วยยาขับเหล็ก

- ผู้ป่วยได้รับ hypertransfusion มากกว่า 1 ปี หรือผู้ป่วยได้รับเลือดมาแล้วมากกว่า 10 ครั้ง
- ระดับ serum ferritin > 1000 ng/ml ติดต่อกันอย่างน้อย 2 ครั้ง โดยวัดห่างกันอย่างน้อย 1 เดือน หรือ LIC มากกว่า 7 mg Fe/g dw
- ในผู้ป่วย NTDT พิจารณาให้ยาขับธาตุเหล็กเมื่อผู้ป่วยอายุมากกว่า 10 ปี และมีค่า LIC 5 mg/g dry weight ขึ้นไป หรือ serum ferritin > 800 ng/mL ขึ้นไป

TdT 2-6 ปี

-ให้ DFO 20-40 mg/kg/day SC 8-12 hr x 5-7 days/week
หรือใช้ DFX ขนาดยา 20-40 mg/kg/day OD ก่อนอาหาร 30 นาที เป็น
ลำดับแรก โดยสามารถส่งตัวต่อพบกุมารแพทย์โลหิตวิทยาและมะเร็ง

TdT > 6 ปีและผู้ใหญ่

-ให้ DFO 20-40 mg/kg/day SC 8-12 hr x 5-7 days/week
-ใช้ DFP เป็นยาลำดับแรก 50-100 mg/kg/day วันละ 3-4 ครั้ง
-ใช้ DFX เป็นยาลำดับถัดไปขนาดยา 20-40 mg/kg/day OD ก่อนอาหาร 30 นาที
ในผู้ป่วยที่ไม่สามารถให้ยา DFP ได้ เนื่องจากสาเหตุข้อใดข้อหนึ่งดังหมายเหตุ 1 และ 2
-สามารถส่งตัวผู้ป่วยพบกุมารแพทย์โลหิตวิทยาและมะเร็งเพื่อเริ่ม DFX

หมายเหตุ 1 ผู้ป่วยที่ล้มเหลวจากการใช้ DFP ตามเกณฑ์ทุกข้อดังต่อไปนี้

1. มีการใช้ยา DFP ในขนาดสูงที่ผู้ป่วยสามารถทนได้ หรือถึง 100 mg/kg/day
2. มีระดับ SF > 2500 mg/ml โดย
-SF ไม่ลดลง หรือเพิ่มขึ้นหลังปรับยาไปแล้วเป็นเวลา 1 ปี
-SF ลดลงไม่ถึง 15% จากค่าเริ่มต้นหลังรับยาไปแล้วเป็นเวลา 2 ปี
หมายเหตุ ต้องผ่านการประเมินว่าผู้ป่วยให้ความร่วมมือจากยา DFP แล้ว

หมายเหตุ 2 ผู้ป่วยเกิดอาการไม่พึงประสงค์จาก DFP ตามข้อใดข้อหนึ่ง

- Systemic allergic reaction
- ALT และ/หรือ AST มากกว่า 2.5 เท่าของ UNL
- Neutropenia (ANC < 1500/cumm) และเกิดซ้ำหลัง rechallenge
- Severe neutropenia (ANC < 500/cumm)
- Severe arthropathy และเกิดซ้ำหลัง rechallenge
- DFP intolerance เช่นคลื่นไส้ อาเจียน ท้องเสีย ตาม CTCAE grade 2 (rechallenge) or grade 3

เกณฑ์ในการลดและหยุดยาขับเหล็ก

- พิจารณาระดับ serum ferritin
- serum ferritin < 500 ng/ml ให้พิจารณาลดขนาดยา
- serum ferritin < 300 ng/ml ให้พิจารณาหยุดยา และเริ่มใช้ยาใหม่เมื่อ serum ferritin > 500 ng/ml

ขนาดยา

- paracetamol 10-15 mg/kg/dose q 4-6 hr. ก่อนให้เลือด 30 นาที
- CPM 0.25 mg/kg IV ก่อนให้เลือด 30 นาที
- Furosemide 0.5-1 mg/kg/dose ก่อนให้เลือด 30 นาที