

ฮีโมฟีเลีย : โรคเลือดไหลไม่หยุด

ผศ. นพ. ธีระ ฤชตระกูล

ภาควิชาอายุรศาสตร์

Faculty of Medicine Siriraj Hospital

คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล

เดิมเข้าใจว่า “ฮีโมฟีเลีย” เป็นโรคที่เกิดขึ้นแต่เฉพาะในราชวงศ์อังกฤษ แท้จริงแล้วโรคนี้เกิดขึ้นทั่วทุกมุมโลก

โรคฮีโมฟีเลีย (Hemophilia) หรือ “โรคเลือดออกง่ายหยุดยาก” เป็นโรคทางพันธุกรรมที่พบได้บ่อย สามารถถ่ายทอดจากพ่อแม่ไปสู่ลูกหลานได้ พบผู้ป่วยที่เป็นเพศชายเท่านั้น ส่วนผู้หญิงจะเป็นพาหะที่ไม่แสดงอาการ แต่สามารถถ่ายทอดยีนผิดปกติไปสู่ลูกหลานได้

ปกติกลไกการห้ามเลือดอาศัยการทำงานร่วมกันระหว่างการหดตัวของหลอดเลือด การเกาะกลุ่มของเกร็ดเลือด และการเกิดลิ่มเลือด ซึ่งเกิดจากการทำงานร่วมกันของโปรตีนหลายชนิด เรียกโปรตีนเหล่านี้ว่า แฟคเตอร์ (coagulation factors) เมื่อเกิดบาดแผลจะมีเลือดไหลออกมาและโปรตีนเหล่านี้จะช่วยทำให้เลือดแข็งตัวและหยุดไหล แต่ถ้าขาดแฟคเตอร์ตัวหนึ่งตัวใดไป เช่น แฟคเตอร์ 8 เรียกว่า โรคฮีโมฟีเลีย เอ (Hemophilia A) หรือขาดแฟคเตอร์ 9 เรียกว่า โรคฮีโมฟีเลีย บี (Hemophilia B) ก็จะทำให้เลือดไหลไม่หยุด

ทั่วโลกมีอุบัติการณ์ใกล้เคียงกัน โดยพบผู้ป่วยโรคฮีโมฟีเลีย เอ บ่อยกว่าโรคฮีโมฟีเลีย บี ถึง 4 เท่า สำหรับผู้ป่วยฮีโมฟีเลีย เอ พบ 1 คน ต่อประชากร 20,000 คน จึงคาดว่าจะมีผู้ป่วยในประเทศไทยประมาณ 2,000 - 3,000 คน แต่ขณะนี้ผู้ป่วยที่ได้รับการลงทะเบียนรักษาตามโรงพยาบาลต่างๆ ทั่วประเทศ เพียง 1,200 คนเท่านั้น

อาการมีความแตกต่างกันมาก สำหรับผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรงมาก จะเริ่มแสดงอาการเมื่อผู้ป่วยเริ่มหัดเดิน หัดคลาน และหกล้ม ทำให้มีพรายย่ำจ้ำเขียวตามแขนขาและลำตัว นอกจากนี้ยังอาจจะมีเลือดออกในข้อ โดยมากมักเป็นกับข้อที่ต้องรับน้ำหนัก เช่น ข้อเข่า ข้อเท้า และข้อศอก ผู้ป่วยมักมีอาการปวดรุนแรงในข้ออย่างเฉียบพลันและมีข้อบวมแดงร้อนในเวลาต่อมา ไม่สามารถขยับข้อได้ และต้องนอนนิ่งๆ ในท่าอเพื่อทุเลาอาการปวด นอกจากนี้ยังอาจจะมีเลือดออกในทางเดินอาหาร ปัสสาวะเป็นเลือด รวมถึงเลือดออกในสมอง

ขณะที่ผู้ป่วยที่มีความรุนแรงของโรคน้อย มักจะไม่มีอาการเลือดออกจนกระทั่งได้รับอุบัติเหตุหรือเข้ารับการผ่าตัดหรือถอนฟัน และพบว่าเลือดไหลไม่หยุด

แม้โรคนี้จะไม่สามารถรักษาหายขาดได้ แต่ประเทศไทยเราได้เริ่มนำการรักษาแบบ “Home Therapy” มาใช้ตั้งแต่ พ.ศ. 2549 เป็นต้นมา โดยใช้แฟคเตอร์ 8 และ 9 เข้มข้น ที่สกัดจากพลาสมาและนำไปทำให้แห้งเป็นผง สามารถเก็บรักษาไว้ในตู้เย็นที่บ้านได้ และทันทีที่มีเลือดออกผู้ป่วยสามารถนำแฟคเตอร์เข้มข้นมาผสมน้ำกลั่น แล้วฉีดเข้าหลอดเลือด ก็จะทำให้เลือดแข็งตัวได้ตามปกติและหายเจ็บปวดอย่างรวดเร็ว โดยไม่ต้องเสียเวลาเดินทางและรอพบแพทย์เพื่อส่งการรักษา

เป็นที่น่ายินดีที่ผู้ป่วยมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้นและมีอายุยืนยาวเช่นคนปกติทั่วไปด้วยการรักษาดังกล่าว หากแต่ผู้ป่วยยังต้องดูแลตัวเองอย่างดี เช่น หลีกเลี่ยงการกระทบกระแทกหรืออุบัติเหตุต่างๆ หลีกเลี่ยงการใช้ยาแอสไพรินซึ่งอาจทำให้เลือดออกได้ง่าย และที่สำคัญควรพบพาสังแสดงว่าตัวเองเป็นโรคฮีโมฟีเลียชนิดใดรวมทั้งชนิดของหมู่เลือด เพื่อที่คนใกล้ตัวจะได้ให้ความช่วยเหลือได้ถูกต้องและทันท่วงทีครับ



แสดงอาการบวมของข้อเข่าทั้งสองข้าง เนื่องจากเลือดออกในข้อเข่าๆ ทำให้เกิดข้อบวม ข้อพิการผิดรูปตามมา



แสดงเลือดออกในชั้นกล้ามเนื้อ ทำให้มีอาการปวดและเห็นเป็นพรอย้ำจ้ำเขียวขนาดใหญ่ เลือดที่ออกจำนวนมากอาจกดเบียดเส้นประสาทและเส้นเลือดทำให้ขาชาและอ่อนแรงจนเดินไม่ได้