

## เอกสารคำสอน นพท./นศพ. ชั้นปีที่ 4

### วิชาสุขภาพและโรคของทารกแรกเกิดถึงวัยรุ่น วพม.กม.๕๐๑

#### Hematologic Emergencies in Children

ชาญชัย ไตรวาริ

#### บทนำ (background)

ปัญหาฉุกเฉินทางโลหิตวิทยาในเด็กเป็นภาวะที่สามารถพบได้บ่อย เนื่องจากเป็นภาวะแทรกซ้อนจาก โรคพื้นฐานของผู้ป่วยเอง เช่นโรคติดเชื้อ หรือเกิดขึ้นขณะผ่าตัดหรือหลังผ่าตัด เป็นต้น หากได้รับการดูแลรักษาที่ถูกต้องและทันท่วงทีก็จะสามารถช่วยชีวิตผู้ป่วยเด็กเหล่านี้ได้ โดยในบทนี้จะกล่าวถึงปัญหาที่พบบ่อย กล่าวคือ disseminated intravascular coagulation (DIC), massive blood transfusion และ acute anemia ตามลำดับ

#### Disseminated intravascular coagulation (DIC)

ภาวะ DIC ในเด็ก<sup>1</sup>เป็นภาวะที่มีการกระตุ้นกระบวนการแข็งตัวของเลือดอย่างต่อเนื่องทั่วร่างกายทำให้เกิดการสร้างไฟบรินเพิ่มมากขึ้นในหลอดเลือด โดยเฉพาะอย่างยิ่งในหลอดเลือดขนาดเล็ก ซึ่งส่งผลกระทบต่อการทำงานของไตและหัวใจที่ไปยังอวัยวะต่างๆ จนอาจทำให้เกิดการทำงานที่ผิดปกติและภาวะล้มเหลวของอวัยวะตามมา โดยมีรายงานความชุกของการเกิดเลือดออกรุนแรงในผู้ป่วย sepsis ที่มีภาวะ DIC ประมาณร้อยละ 5 ถึงร้อยละ 12 โดยผู้ป่วย sepsis ที่มีภาวะ DIC รวมด้วยจะมีอัตราการตายสูงกว่าผู้ป่วยที่ไม่มีภาวะ DIC ประมาณ 2 เท่า ดังนั้น DIC จึงเป็นปัญหาที่สำคัญในเวชปฏิบัติที่จำเป็นต้องได้รับการวินิจฉัยและการรักษาที่เหมาะสมอย่างทันท่วงที เพื่อลดความเสี่ยงต่อการเกิดภาวะแทรกซ้อนที่อาจนำไปสู่การเสียชีวิตของผู้ป่วย

#### พยาธิสรีรวิทยา (pathophysiology)

DIC เป็นภาวะที่เกิดจากการกระตุ้นระบบการแข็งตัวของเลือดมากเกินไปจนทำให้เกิด thrombin จำนวนมากและ thrombin เหล่านี้ได้ไปกระตุ้น fibrinogen รวมถึง factor V, factor VIII และเกล็ดเลือด ทำให้เกิดลิ่มเลือดอุดตันหลอดเลือดเล็ก ร่วมกับมีการกระตุ้นระบบ fibrinolysis ทำให้มีการทำลายปัจจัยการแข็งตัวของเลือดและเกล็ดเลือด (consumptive coagulopathy) จนเกิดภาวะเลือดออก

อย่างไรก็ตามในบางภาวะ เช่น การติดเชื้อจะพบมีการเพิ่มขึ้นของ Plasminogen Activator Inhibitor-1 (PAI-1) ซึ่งเกิดจากการกระตุ้นโดย endotoxin PAI-1 นี้จะต้านการทำงานของ plasminogen activator ในการที่จะกระตุ้น plasminogen เป็น plasmin ทำให้ระบบละลายลิ่มเลือด

ถูกยับยั้ง นอกจากนี้ยังมีการใช้ไปของ anticoagulant protein ต่างๆ ทำให้มี antithrombin และ protein C ลดลง

### อาการและอาการแสดง (clinical manifestation)

สำหรับอาการและอาการแสดงสามารถจำแนกได้ตามชนิดของ DIC ซึ่งแบ่งได้หลายลักษณะ คือ

1. ตามระยะเวลา ถ้าเกิดรวดเร็วร่างกายมักสร้างปัจจัยการแข็งตัวของเลือดทดแทนไม่ทัน อาจทำให้มีเลือดออกมาก ต้องให้ทดแทนปัจจัยการแข็งตัวของเลือดอย่างรวดเร็ว

1.1 Acute DIC เช่น จากการติดเชื้อรุนแรง (sepsis)

1.2 Chronic DIC เช่น ผู้ป่วยในกลุ่มหัวใจพิการแต่กำเนิดที่เขียว (cyanotic heart disease) เป็นต้น ซึ่งการตรวจทางห้องปฏิบัติการมักไม่พบ coagulopathy แต่จะพบมีเกล็ดเลือดต่ำได้

2. ตามลักษณะการกระตุ้นการแข็งตัวของเลือด

2.1 การกระตุ้นเฉพาะที่ เช่น abdominal aortic aneurysm, Kasabach-merritt syndrome เป็นต้น นอกจากนี้ในผู้ป่วยที่ได้รับอุบัติเหตุ (trauma) เชื่อว่ามีการกระตุ้นการแข็งตัวของเลือดเฉพาะที่มีอันตรายเท่านั้นไม่ได้กระตุ้นในกระแสเลือดทั่วไป

2.2 การกระตุ้นตามระบบเช่น มะเร็งเม็ดเลือดขาวชนิด (acute promyelocytic leukemia)

3. ตามลักษณะทางคลินิก

3.1 ภาวะเลือดออกเด่น เช่น ผู้ป่วย trauma

3.2 ภาวะหลอดเลือดอุดตันเด่น เช่น ผู้ป่วยมะเร็งบางชนิดที่ลิ้มเลือดอุดตัน

4. ตามการตอบสนองในการสลายลิ่มเลือด(fibrinolysis)

4.1 ไม่พบการสลายลิ่มเลือดได้แก่ DIC จากการติดเชื้อ (sepsis) จะพบมี fibrinolysis น้อย เนื่องจากมี PAI-I เพิ่มขึ้น

4.2 พบการสลายลิ่มเลือดมากได้แก่ DIC ที่มี hyperfibrinolysis จะมีการตอบสนองด้าน fibrinolysis ที่รุนแรง (การตรวจทางห้องปฏิบัติการพบว่า euglobulin lysis time สั้น เช่น โรคตับ (มี t-PA สูงจากการทำลายลดลง) หรือมะเร็งต่อมลูกหมาก (มี u-PA สูง) การให้ antifibrinolytic agent จะมีบทบาทในผู้ป่วยกลุ่มนี้โดยอาจช่วยลดภาวะเลือดออกได้ แต่ต้องให้อย่างระมัดระวังและให้จนเลือดหยุดเท่านั้น เพราะอาจเกิดลิ่มเลือดอุดตันได้ ถ้าให้เป็นระยะเวลานาน

### การวินิจฉัยโรค (Diagnosis)

1. ลักษณะทางคลินิก

อาจมีเลือดออกง่ายร่วมกับมีลิ่มเลือดอุดตัน ดังได้กล่าวมาข้างต้น

2. การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

2.1 DIC จะสามารถตรวจพบความผิดปกติทั้งการแข็งตัวของเลือด (PT, PTT) ร่วมกับเกล็ดเลือดต่ำ อย่างไรก็ตามในช่วงแรกของการเกิด DIC (early DIC) ผู้ป่วยอาจตรวจพบเพียง PT ที่ผิดปกติร่วมกับเกล็ดเลือดต่ำ

การวินิจฉัยอาจใช้ scoring system<sup>2</sup> คือ ดูความรุนแรงของ ภาวะเกล็ดเลือดต่ำ PT ยาว fibrinogen ต่ำ และ FDP/D-dimer สูง มาคำนวณ ซึ่งน่าจะมีประโยชน์ในทางการวินิจฉัย เพื่อช่วยในการวินิจฉัยภาวะ DIC ให้แม่นยำมากขึ้น โดยผู้ป่วยจะได้รับการวินิจฉัยเป็น overt DIC ถ้า DIC score  $\geq 5$  หรือเป็น non-overt DIC ถ้า DIC score  $< 5$  ซึ่งพบว่าการวินิจฉัยภาวะ DIC ตามตารางที่ 1 โดยวิธีนี้มีความไวและความจำเพาะมากถึงร้อยละ 91 และร้อยละ 97 ตามลำดับ

### ตารางที่ 1 การให้คะแนนเพื่อการวินิจฉัยภาวะ overt DIC<sup>2</sup>

ตัวชี้วัด	คะแนน			
	0	1	2	3
1. Platelet count (cu / mm <sup>3</sup> )	> 100,000	< 100,000	< 50,000	-
2. Elevated fibrin degradation product/D-dimer	No	-	Moderately	Strongly
3. Prolonged prothrombin time (sec)	< 3	3-6	> 6	-
4. Fibrinogen level (g/L)	> 1	< 1	-	-

นอกจากนี้ยังพบว่า DIC score มีความสัมพันธ์อย่างใกล้ชิดกับอัตราการตายของผู้ป่วย กล่าวคือ อัตราการเสียชีวิตภายใน 28 วันของผู้ป่วย จะแปรผันตาม ISTH DIC score ที่สูงขึ้น โดยทุก 1 คะแนนที่เพิ่มขึ้นของ DIC score ผู้ป่วยจะมีความเสี่ยงต่อการเสียชีวิตเพิ่มขึ้น 1.3 เท่า<sup>3</sup>

ข้อควรระวังในการวินิจฉัย DIC คือ fibrinogen เป็น acute phase protein จึงอาจมีค่าสูงใน sepsis ดังนั้นถ้าพบ fibrinogen ที่มีระดับปกติในผู้ป่วยติดเชื้ออาจบ่งชี้ว่าเป็น DIC ได้<sup>4</sup>

ทั้งนี้ DIC จะมีการใช้ anticoagulant protein ทำให้มี antithrombin, protein C, tissue factor pathway inhibitor ต่ำลง และถือเป็นอาการแสดงแรกๆ ของ DIC ก่อนที่จะมี coagulogram ยาว (non-overt DIC) ขณะนั้นๆ

### การรักษา (management)

หลักการรักษาภาวะ DIC มีหลักสำคัญ 4 ประการคือ

1. รักษาและกำจัดสาเหตุโรคหรือตัวกระตุ้นที่เป็นสาเหตุของภาวะ DIC ออกโดยรวดเร็ว มิฉะนั้นภาวะ DIC จะไม่หายโดย ถ้ามีการติดเชื้อในกระแสเลือดก็ต้องเริ่มให้ยาปฏิชีวนะอย่างเต็มที่ และถูกต้อง เป็นต้น

2. การดูแลรักษาประคับประคองทั่วไปในระหว่างที่กำลังรักษาหรือขจัดโรคหรือตัวกระตุ้นออก ภาวะ DIC มักจะมีภาวะพร่องออกซิเจน ภาวะความดันเลือดต่ำ ภาวะกรดเกินและซีดร่วมด้วย โดย ต้องแก้ไขภาวะเหล่านี้ไปพร้อมๆ กัน

3. การรักษาเฉพาะ ให้การรักษาแตกต่างกันตามอาการและผลการตรวจเลือด และขึ้นอยู่กับ สาเหตุนั้นๆ ถ้ามีอาการเลือดออกชัดเจนโดยเฉพาะออกที่กระเพาะอาหารและลำไส้หรือที่อวัยวะ สำคัญๆ จำเป็นต้องให้เกล็ดเลือด FFP และ cryoprecipitate เพื่อชดเชยเกล็ดเลือดและปัจจัยการ แข็งตัวของเลือดที่ต่ำ

3.1 ผู้ป่วยที่ไม่มีเลือดออกอาจพิจารณาให้เกล็ดเลือดเพื่อป้องกันภาวะเลือดออก<sup>๖</sup> โดยรักษาระดับ เกล็ดเลือดประมาณ 10,000/ลบ.มม. ยกเว้น ผู้ป่วยที่มีไข้ หรือมีความผิดปกติของการแข็งตัวของเลือด ควรรักษาระดับเกล็ดเลือดประมาณ 20,000/ลบ.มม.

3.2 ผู้ป่วยที่มีเลือดออกหรือจำเป็นต้องได้รับการผ่าตัดอาจพิจารณาให้ FFP 10 มล./กก., cryoprecipitate 1ยูนิตต่อน้ำหนัก 5 กก. ทุก 12-24 ชม. และเกล็ดเลือดร่วมด้วย รักษาระดับ 50-100 x 10<sup>9</sup>/L แล้วแต่ความรุนแรงของภาวะเลือดออก<sup>๖</sup>ในผู้ป่วยที่มีภาวะ DIC ไม่ควรที่จะใช้ antifibrinolytic agents ใดๆก็ตามอาจพิจารณาให้ได้ ถ้าผู้ป่วยมีเลือดออกมากและไม่ตอบสนองต่อ การให้เลือดและส่วนประกอบของเลือดร่วมกับพบว่ามี fibrinolysis เพิ่มขึ้นมาก

4. ผู้ป่วยที่มีอาการหรืออาการแสดงของภาวะลิ่มเลือดอุดตัน เช่น renal vein thrombosis, gangrene, purpura fulminans อาจพิจารณาให้ heparin หรือ low molecular weight heparin ใดๆก็ตามควรเฝ้าระวังภาวะเลือดออกมากหลังได้รับยา

### Massive blood transfusion

ภาวะ massive blood transfusion<sup>7</sup> หมายถึงการให้เลือดทดแทนในปริมาณเท่ากับหรือ มากกว่า 1 เท่าของปริมาณเลือดทั้งหมดในร่างกายผู้ป่วยซึ่งในเด็กคือปริมาณ 80-90 มล./กก. ภายใน เวลา 24 ชั่วโมง หรือต้องให้เลือดมากกว่าร้อยละ 50 ของปริมาณเลือดในร่างกายในเวลา 3 ชั่วโมง ผู้ป่วยเหล่านี้มักจะมีปัญหาจากสาเหตุที่ทำให้ต้องให้เลือดมากเช่น การได้รับอุบัติเหตุรุนแรงหรือ มี ปัญหาเลือดออกมากขณะผ่าตัดหรือหลังผ่าตัด จึงจำเป็นต้องพยายามทำให้เลือดหยุดโดยเร็ว ใดๆก็ตาม ผู้ป่วยที่ได้รับเลือดปริมาณมากดังกล่าวมักมีผลแทรกซ้อนหลายอย่างตามมาได้ทั้งการ ขาด ออกซิเจนของอวัยวะต่างๆ ภาวะเลือดออกง่าย และความผิดปกติของสารเกลือแร่และภาวะกรด ต่างในร่างกายจากเลือดที่ให้เข้าไป ซึ่งจะมีผลต่อการรักษาผู้ป่วยได้มาก

### พยาธิสรีรวิทยา (pathophysiology)

1. ความผิดปกติของ coagulation system และเกล็ดเลือด

ผู้ป่วยเหล่านี้จะมีปัจจัยการแข็งตัวของเลือดผิดปกติได้ โดยเฉพาะ factor V และ factor VIII<sup>7</sup> ที่ต่ำลง การให้เลือดปริมาณมากที่ทำให้เป็น packed red cell (PRC) เป็นส่วนใหญ่ จะทำให้ขาดปัจจัย

แข็งตัวของเลือดที่อยู่ในส่วน plasma นอกจากนั้น การให้ crystalloid ปริมาณมากยังก่อให้เกิด dilutional ของ coagulation factors รวมถึงความผิดปกติที่พบได้บ่อย คือภาวะเกล็ดเลือดต่ำ (dilution thrombocytopenia)

## 2. การขาดออกซิเจนของเนื้อเยื่อและอวัยวะ

การขาดปริมาณของเลือดจากสาเหตุใดก็ตามมักสามารถแก้ไขได้ด้วยการให้ สารน้ำ crystalloid ในอันดับแรก แต่ถ้าต้องการให้ออกซิเจนของเนื้อเยื่อดีขึ้น มีความจำเป็นต้องให้ packed red cell (PRC) โดยมักจะพิจารณาให้เมื่อ hematocrit ลดต่ำกว่า 20% หรือ Hb > 6 ก./ดล.

## 3. ความผิดปกติทางภาวะกรดต่างและเกลือแร่ในร่างกาย

เนื่องจากเลือดที่ให้มักจะเป็นเลือดที่ใช้ sodium citrate และ citric acid เป็น anticoagulant ดังนั้นจึงมักมีปัญหา metabolic alkalosis จากผลของ citrate และมี free calcium ในเลือดต่ำตามมา จาก citrate ที่จับกับ ionized calcium ซึ่งปัญหาจะพบมากขึ้นถ้ามีโรคไตหรือมี renal ischemia ร่วมด้วยภาวะ hypocalcemia นี้ ถ้าร่วมกับ hypothermia ซึ่งอาจจะเกิดได้ในผู้ป่วยที่ได้รับเลือดจำนวนมากเช่นกัน จะทำให้เกิด cardiac arrhythmia และหัวใจทำงานได้น้อยลงซึ่งปัญหานี้จะพบมีความเสี่ยงสูงขึ้นในผู้ป่วยโรคตับ เพราะมี metabolism ของ citrate ช้าลง ขณะเดียวกันจะพบว่ามีความเสี่ยงสูงขึ้นในผู้ป่วยโรคตับ เพราะมี metabolism ของ citrate ช้าลง ขณะเดียวกันจะพบว่ามีความเสี่ยงสูงขึ้นจากเลือดที่เก็บไว้นานมี potassium ออกมาจาก RBC ได้ โดยเฉพาะในเด็กทารกหรือผู้ป่วยที่มีปัญหาไตทำงานไม่ปกติ จะมีปัญหานี้หนักขึ้นภาวะ acidosis และ hypothermia นอกจากนั้นความผิดปกติของกรดต่างและเกลือแร่ยังมีผลกระทบต่อการทำงานของ coagulation factor ในส่วนที่เกี่ยวข้องกับ phospholipid และ calcium และ glycoprotein Ib/IX/V ในเกล็ดเลือดทำให้เกิดปัญหาเลือดออกได้มากขึ้น

## 4. ปัญหา DIC (disseminated intravascular coagulation)

เป็นปัญหาหนึ่งที่พบได้บ่อยในผู้ป่วยเหล่านี้ ซึ่งมักจะไม่ใช่ผลโดยตรงจากการให้เลือดปริมาณมาก แต่เกิดจาก trauma, hypovolemic และอื่นๆ ซึ่งจะเป็นอีกต้นเหตุหนึ่งที่ทำให้มีความผิดปกติของการแข็งตัวของเลือดและเกล็ดเลือดเป็นมากขึ้น ต้องคอยติดตามตรวจ PT, APTT, จำนวนเกล็ดเลือดและ D-dimer เพื่อค้นหาความผิดปกติ

## การรักษา (management)

ผู้ป่วยที่ได้รับ massive transfusion หลังได้รับการให้เลือดและส่วนประกอบของเลือดจนเพียงพอจึงควรติดตามสิ่งต่างๆ ต่อไปนี้

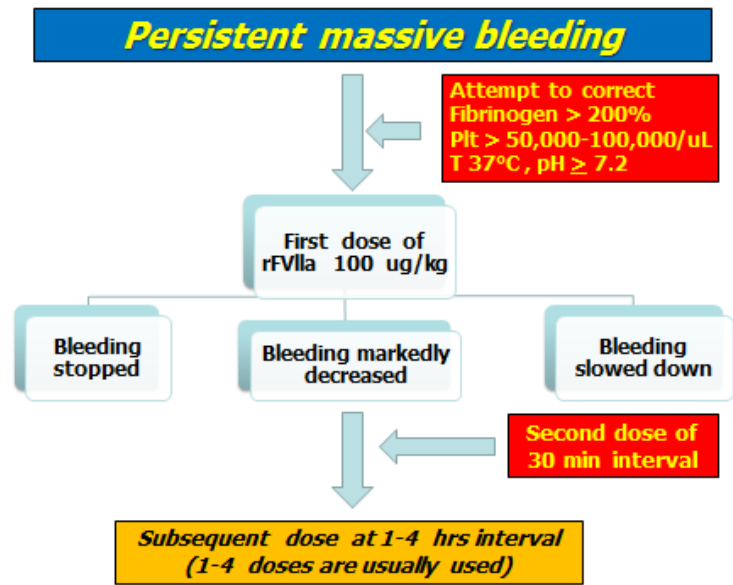
1. ระดับ Hct ถ้าต่ำกว่า 20% ในผู้ป่วยที่ไม่มีโรคหัวใจ หรือต่ำกว่า 25% ในผู้ป่วยที่มีโรคหัวใจ ควรได้รับ packed red cell (PRC) เพิ่มเติมให้อยู่เหนือระดับดังกล่าว

2. PT, PTT, platelet count ควรติดตามตรวจถ้า PT ยาว > 1.5 เท่า ควรให้ fresh frozen plasma (FFP) แต่ถ้ายังพบมี TT (thrombin time) ยาว รวมถึง ควรพิจารณาให้ cryoprecipitate ร่วมด้วยเนื่องจากอาจมี fibrinogen ต่ำมาก สำหรับ เกล็ดเลือดถ้าต่ำกว่า 50,000/ลบ.มม. ควรได้รับเกล็ดเลือดเข้มข้น โดยเฉพาะถ้ามีภาวะเลือดออกชัดเจน

3. ควรใช้ blood warmer ที่ได้มาตรฐานและได้รับการสอบเทียบในผู้ป่วยที่ได้รับเลือดปริมาณมาก (massive blood transfusion) เพื่อป้องกันภาวะ hypothermia ปัจจุบันมีการให้โลหิตในผู้ป่วย massive transfusion โดยมีสัดส่วนของ FFP ต่อ PRC 1:1 มีโอกาสช่วยให้ผู้ป่วยรอดชีวิตสูงขึ้น นอกจากนั้นผู้ป่วยควรได้รับเกล็ดเลือดร่วมด้วย

4.การใช้ recombinant FVIIa

การใช้ recombinant FVIIa ใน massive blood transfusion<sup>9</sup> ยังเป็นข้อมูลที่ไม่ชัดเจนอยู่ โดยการใช้ recombinant FVIIa นั้นควรแก้ไขภาวะ hypothermia ,metabolic acidosis และ thrombocytopenia ก่อน โดยขนาดยาและขั้นตอนการใช้เป็นตามแผนภูมิที่ 1



แผนภูมิที่ 1 แสดงแนวทางใช้ recombinant FVIIa ใน massive blood transfusion

Acute anemia

ภาวะซีดหมายถึง การที่มีปริมาณของเม็ดเลือดแดง (red cell mass) ลดลงหรือมีระดับค่าฮีโมโกลบิน(hemoglobin, Hb) ลดลง การใช้เกณฑ์ในการจำแนกภาวะซีด จะใช้ค่า cut off ที่ต่ำกว่า 2 เท่าของค่าเบี่ยงเบนมาตรฐาน (-2 SD) ของค่าเฉลี่ย(mean) ณ ช่วงอายุนั้นๆ<sup>10</sup> ตามที่แสดงในตารางที่ 2

ตารางที่ 2 แสดงค่าเฉลี่ยปกติ (mean) และ -2 SD ของ hemoglobin (Hb), hematocrit (Hct) และ mean corpuscular volume (MCV) ตามช่วงอายุและเพศ<sup>10</sup>

Age	Hemoglobin (gm/dL)		Hematocrit (%)		MCV (fL)	
	Mean	-2SD	Mean	-2SD	Mean	-2SD
Birth (cord blood)	16.5	13.5	51	42	108	98
1 week	17.5	13.5	54	42	107	88
2 months	11.5	9.0	35	28	96	77
3-6 months	11.5	9.5	35	29	91	74
0.5-2 years	12.0	10.5	36	33	78	70
2-6 years	12.5	11.5	37	34	81	75
6-12 years	13.5	11.5	40	35	86	77
12-18 years (F)	14.0	12.0	41	36	90	78
12-18 years (M)	14.5	13.0	43	37	88	78
18-49 years (F)	14.0	12.0	41	36	90	80
18-49 years (M)	15.5	13.5	47	41	90	80

### สาเหตุ (etiology)

ชนิดของภาวะซีดแบ่งตามสาเหตุ (etiologic classification) เพื่อให้ง่ายต่อการวินิจฉัยแยกโรคได้ดังนี้

1. การสร้างเม็ดเลือดแดงน้อย (impaired red cell formation) แบ่งเป็น
  - a. สารอาหารในการสร้างเม็ดเลือดแดงไม่พอ (deficiency) ได้แก่ การขาดธาตุเหล็ก วิตามินบี 12 และโฟลิก เป็นต้น
  - b. ไชกระดูกฝ่อหรือมีเซลล์มะเร็งกระจายในไขกระดูก (bone marrow failure / infiltration) ได้แก่ aplastic anemia, acute leukemia, neuroblastoma เป็นต้น
2. การเสียเลือดจากร่างกาย (blood loss) แบ่งเป็น
  - a. เสียเลือดเฉียบพลัน (acute blood loss) ได้แก่ ภาวะฉุนเฉินทางศัลยกรรม (surgical condition) เช่น splenic rupture เป็นต้น
  - b. เสียเลือดเรื้อรัง (chronic blood loss) ได้แก่ พยาธิปากขอ เลือดออกจากแผลในกระเพาะอาหาร หรือลำไส้เล็กส่วนต้น เป็นต้น
3. การแตกทำลายของเม็ดเลือดแดง (hemolytic anemia) แบ่งเป็น
  - a. จากภายในเม็ดเลือด (corpuscular) ได้แก่ ภาวะ enzymatic defect; G6PD deficiency, globin synthesis defect; thalassemia และ red blood cell membrane defect; hereditary spherocytosis เป็นต้น
  - b. จากภายนอกเม็ดเลือด (extracorporeal) ได้แก่

- 1) Immune hemolytic anemia แบ่งเป็น isoimmune hemolytic anemia เช่น minor blood group incompatibility และ autoimmune hemolytic anemia เช่น autoimmune hemolytic anemia (AIHA), SLE เป็นต้น
- 2) Non-immune hemolytic anemia เช่นกลุ่ม microangiopathic hemolytic anemia (MAHA) เช่น disseminated intravascular coagulation (DIC), thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) และ hemolytic uremic syndrome (HUS) ผู้ป่วยที่ได้รับ toxins บางชนิด หรือภาวะ hypersplenism

ซึ่งภาวะช็อคเฉียบพลันมักจะเกี่ยวข้องกับการเสียเลือดจากร่างกายการแตกทำลายของเม็ดเลือดแดงซึ่งมีความจำเป็นต้องได้รับการดูแลอย่างเร่งด่วน

### การรักษา (management)

การรักษาขึ้นอยู่กับสาเหตุ และความรุนแรงของโรค โดยการรักษาเบื้องต้นนั้นดูจากอาการและอาการแสดงของผู้ป่วยเป็นสำคัญ การรักษาที่จำเป็นในผู้ป่วยทุกรายคือการรักษาแบบประคับประคอง คือการให้ oxygen การให้สารน้ำหรือเลือดแดงทดแทนในกรณีที่มีข้อบ่งชี้ เช่น ผู้ป่วยที่มีสัญญาณชีพที่ผิดปกติ และอาจมีความจำเป็นต้องได้รับการรักษาอย่างใกล้ชิดใน ICU

การให้เลือด จะให้ packed red blood cell (PRC)<sup>11</sup> 10-15 มล./กก. ใน 3-4 ชั่วโมง โดยอัตราการให้ขึ้นอยู่กับอาการของผู้ป่วย เช่นผู้ป่วยที่มีภาวะ hypotension จาก acute blood loss อาจให้ทดแทนสารน้ำใน 1 ชั่วโมง ผู้ป่วยที่มีภาวะช็อคมาก จนกระทั่งมีอาการแสดงของภาวะหัวใจล้มเหลว (congestive heart failure) อาจต้องให้เลือดอย่างช้าๆ และขนาดต่ำๆ โดยใช้สูตร hemoglobin (g/dL) x 2 (มล./กก.) เช่นเด็กอายุ 2 ปี hemoglobin 4 gm/dL ให้เลือด 8 มล./กก. IV ใน 3-4 ชั่วโมง เป็นต้น

ในกรณีที่ผู้ป่วยมีภาวะ autoimmune hemolytic anemia ควรหลีกเลี่ยงการให้เลือด ถ้าจะให้เลือดต้องระมัดระวังเป็นอย่างมาก ให้เฉพาะในกรณีที่มีสัญญาณชีพผิดปกติหรือในกรณีที่มีภาวะหัวใจล้มเหลวเท่านั้น โดยเลือดที่ให้ต้องเป็น “least incompatible blood” ให้ปริมาณน้อยๆ 5มล./กก. และให้การรักษาด้วย steroid ร่วมด้วย



## เอกสารอ้างอิง

1. Rajagopal R, Thachil J, Monagle P. Disseminated intravascular coagulation in paediatrics. *Arch Dis Child*. 2017;102(2):187-93.
2. Ding R, Wang Z, Lin Y, Liu B, Zhang Z, Ma X. Comparison of a new criteria for sepsis-induced coagulopathy and International Society on Thrombosis and Haemostasis disseminated intravascular coagulation score in critically ill patients with sepsis 3.0: a retrospective study. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2018;29(6):551-8.
3. Iba T, Arakawa M, Di Nisio M, Gando S, Anan H, Sato K, et al. Newly Proposed Sepsis-Induced Coagulopathy Precedes International Society on Thrombosis and Haemostasis Overt-Disseminated Intravascular Coagulation and Predicts High Mortality. *J Intensive Care Med*. 2018;Jan 1:885066618773679.
4. Saracco P, Vitale P, Scolfaro C, Pollio B, Pagliarino M, Timeus F. The coagulopathy in sepsis: significance and implications for treatment. *Pediatric reports*. 2011;3(4):e30.
5. Uppal P, Lodha R, Kabra SK. Transfusion of blood and components in critically ill children. *Indian journal of pediatrics*. 2010;77(12):1424-8.
6. Levi M, de Jonge E, van der Poll T. Plasma and plasma components in the management of disseminated intravascular coagulation. *Best practice & research Clinical haematology*. 2006;19(1):127-42.
7. Diab YA, Wong EC, Luban NL. Massive transfusion in children and neonates. *British journal of haematology*. 2013;161(1):15-26.
8. El Kenz H, Corazza F, Van Der Linden P, Chabab S, Vandenvelde C. Potassium content of irradiated packed red blood cells in different storage media: is there a need for additive solution-dependent recommendations for infant transfusion? *Transfusion and apheresis science : official journal of the World Apheresis Association : official journal of the European Society for Haemapheresis*. 2013;49(2):249-53.
9. Lin Y, Moltzan CJ, Anderson DR, National Advisory Committee on B, Blood P. The evidence for the use of recombinant factor VIIa in massive bleeding: revision of the transfusion policy framework. *Transfusion medicine*. 2012;22(6):383-94.
10. Pipe S. and Goldenberg N. Acquired Disorders of Hemostasis. In: Orkin SH, Nathan DG, Ginsburg D, Look AT, Fisher DE, Lux SE, editors. *Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood*. 8th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015. p. 1103-24.
11. Lacroix J, Demaret P, Tucci M. Red blood cell transfusion: decision making in pediatric intensive care units. *Seminars in perinatology*. 2012;36(4):225-31.

