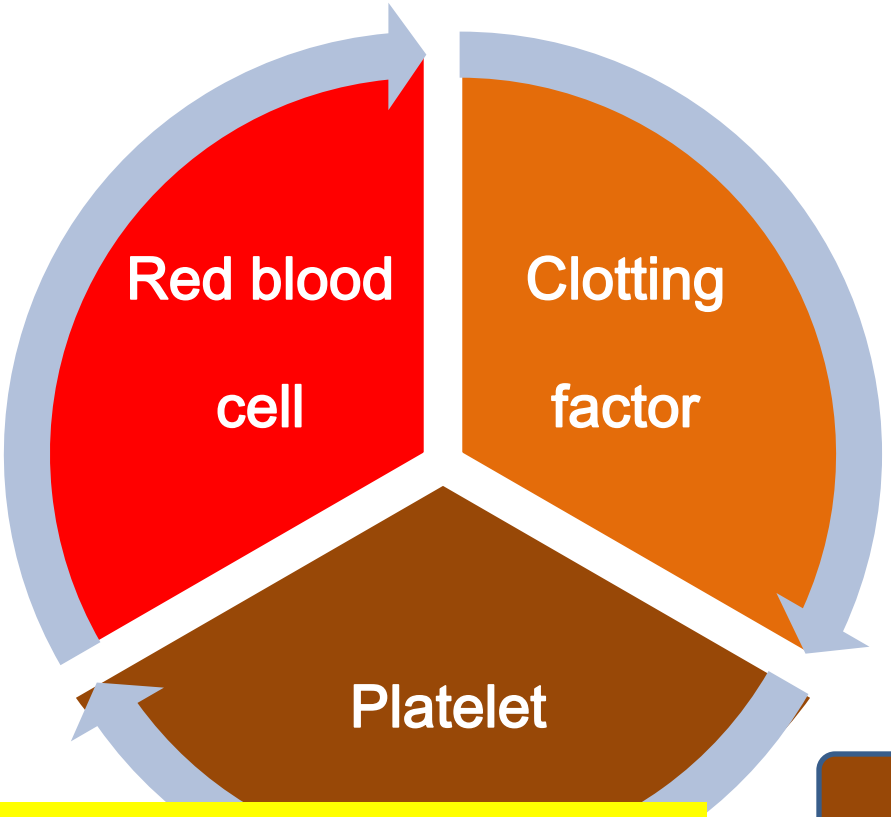
Hemato-immunologic dysfunction

Anemia
Thalassemia



Hemophilia

ITP

Assistant Professor Kanjana Siricharoenwong

RN., B.Ed., MS.(Nursing), MA.(Public Ad)

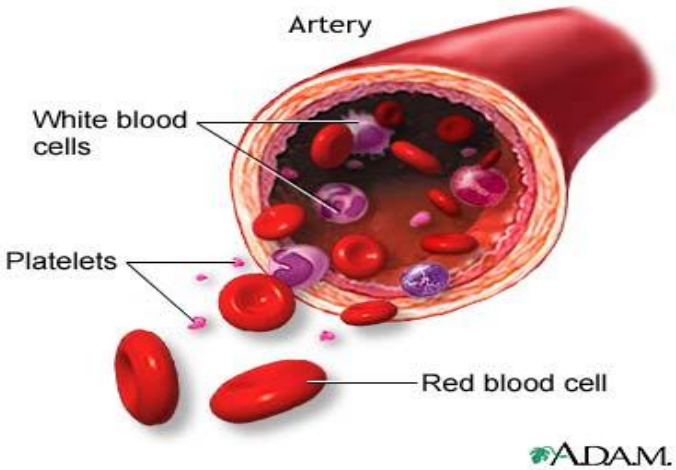
Competencies

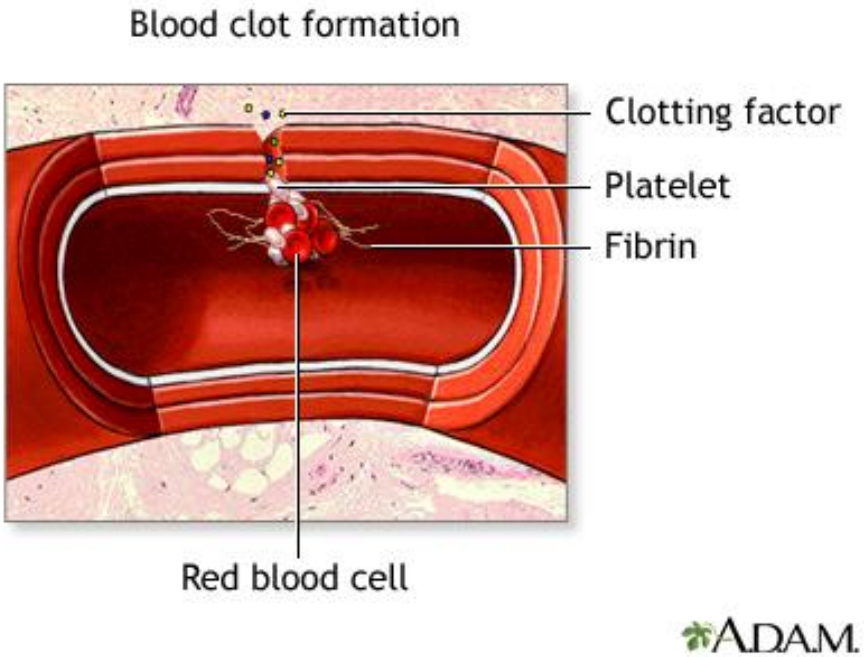
1. Describe definition of anemia, thalassemia, immunologic thrombocytopenic purpura and hemophilia.
2. Explain and identify different types of anemia and discuss the etiology , clinical manifestation, treatment and nursing care for these types.
3. Develop a plan of care for children in case study.

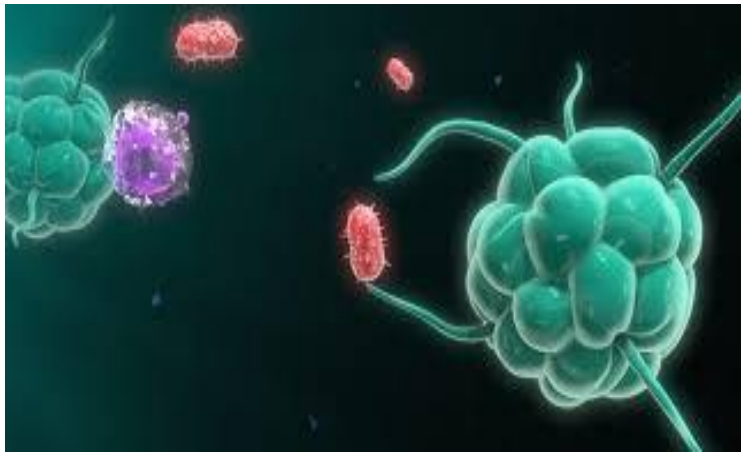
Topic

1. Introduction
2. Definition
3. Types / Classification
4. Pathophysiology
5. Clinical manifestation
6. Diagnosis
7. Treatment
8. Nursing care plan
9. Conclusion

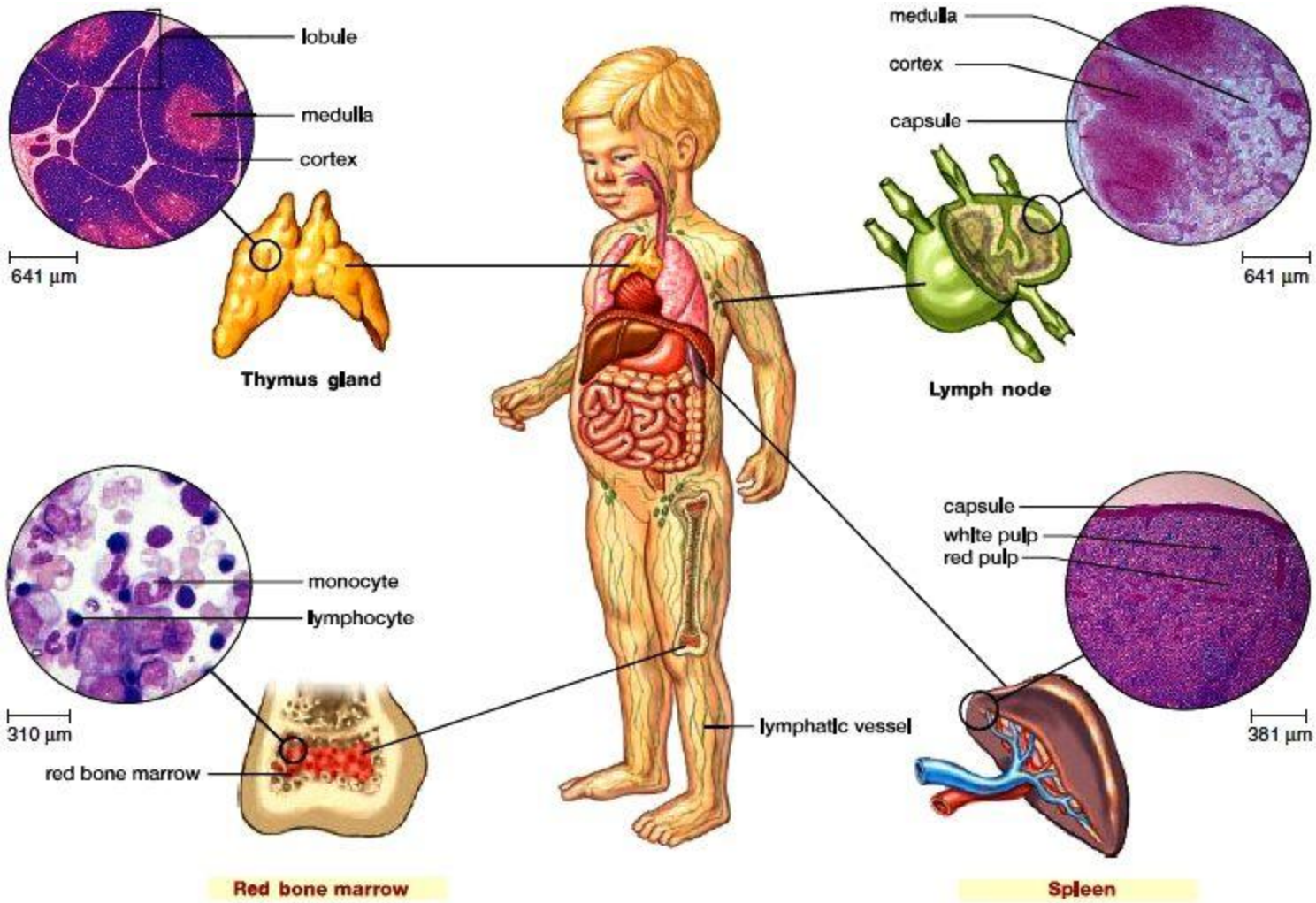
Introduction



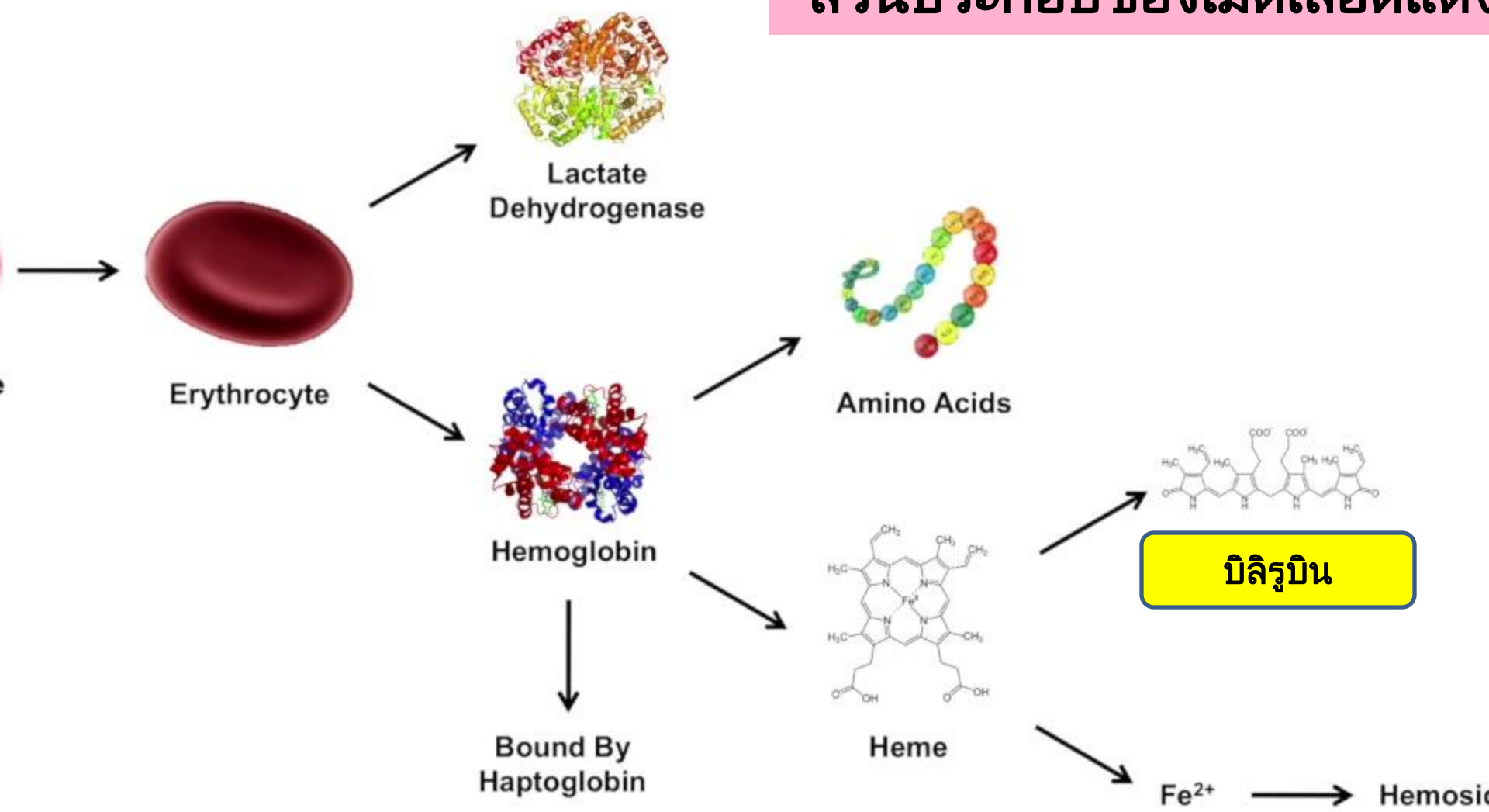




Immune system



ส่วนประกอบของเม็ดเลือดแดง



Anemia

Anemia has significant consequences for human health, as well as for social and economic development. In 2010, anemia accounted for 68.4 million years of life lived with disability, or 9% of the total global disability burden from all conditions.

Anemia has been associated with negative health and development outcomes, including neonatal and perinatal mortality, low birth weight, premature birth, and delayed child development. Incidence high risk of anemia occurred in child under 5 years of age especially in newborn.

Anemia

Definition

Anemia is defined as a reduction of the hemoglobin concentration or red blood cell volume below 2 standard deviation (-2SD) of mean age.

เกณฑ์ภาวะซีดแบ่งตามอายุ

อายุ	ค่าฮีโมโกลบินที่ต่ำกว่า (กรัม/ดล.)
6 เดือน – น้อยกว่า 5 ปี	11
5 ปี – น้อยกว่า 12 ปี	11.5
12 ปี – น้อยกว่า 15 ปี	12
หญิงตั้งครรภ์	11
หญิงไม่ตั้งครรภ์อายุ 15 ปีขึ้นไป	12
ชายอายุ 15 ปีขึ้นไป	13

Worldwide prevalence of anemia 1993–2005: WHO global database on anaemia. Geneva, Switzerland, 2008, World Health Organization.) p. 4.

เกณฑ์ภาวะซีดตามอายุ

อายุ	ฮีโมโกลบิน (mg/dl)	ฮีมาโตคริต (%)
6 เดือน - 2 ปี	< 11	<34
2 - 5 ปี	<11	<34
6 - 12 ปี	<12	<37

วิปร วิประกษิต.(2557) แนวทางในการวินิจฉัยภาวะโลหิตจางในเด็ก (Approach to Childhood Anemia). **วารสารโลหิตวิทยาและเวชศาสตรบริการโลหิต**. 24 (4). p 401

ระดับของ Anemia

-Mild:เล็กน้อย	Hb ≥ 9 /dl, Hct ≥ 27%
-Moderate:ปานกลาง	Hb 7-9 /dl, Hct = 20-27 %
-Severe: รุนแรง	Hb < 7 /dl, Hct < 20 %

Pathophysiology

Anemia has significant consequences for human health, as well as for social and economic development. In 2010, anemia accounted for 68.4 million years of life lived with disability, or 9% of the total global disability burden from all conditions. Anemia has been associated with negative health and development outcomes, including neonatal and perinatal mortality, low birth weight, premature birth, and delayed child development.

The negative effects on health and development outcomes from anemia arise from the impacts of decreased oxygen delivery to tissues (in which multiple organ systems may be affected), as well as effects related to the underlying causes of anemia, which are difficult to disentangle. For example, in iron deficiency anemia (IDA), decreased iron availability has well-established negative effects on brain development and functioning even prior to anemia development.

Anemia classified / types

1. การเสียเลือด (blood loss) เช่นผ่าตัด อุบัติเหตุ เลือดออกเรื้อรัง เป็นพยาธิปากขอ
2. ความผิดปกติในการสร้างเม็ดเลือดแดง (impaired red cell production)
3. การแตกทำลายง่ายของเม็ดเลือดแดง (hemolytic anemia)

Impaired red cell production

1. การขาดสารอาหารที่จำเป็นในการสร้างเม็ดเลือดแดง (deficiency) เช่น ขาดธาตุเหล็ก/วิตามินบี 12 /โฟลิค /โปรตีน
2. ภาวะที่มีความผิดปกติในไขกระดูกได้แก่ ไขกระดูกไม่สร้างเม็ดเลือดแดง / สร้างลดลง เช่น aplastic anemia, leukemia, tumor metastasis, renal failure, liver disease

Hemolytic anemia

การแตกทำลายง่ายของเม็ดเลือดแดง ได้แก่

-เอนไซม์ในเม็ดเลือดแดงผิดปกติเช่น G6PD

-ฮีโมโกลบินผิดปกติเช่นโรคธาลัสซีเมีย

Diagnosis

1. ซักประวัติ อายุเริ่มอาการซีด เพศ ประวัติครอบครัว, ติดเชื้อ, Premature, LBW
2. ตรวจร่างกาย ลักษณะอาการทางคลินิค
3. ตรวจห้องปฏิบัติการ

Clinical manifestation

1. Increased heart rate
2. Breathlessness
3. Lack of energy / tiring easily
4. Dizziness /vertigo, especially when standing
5. Headache
6. Irritability
7. Irregular / Absent / delayed menstruation
9. Sore / swollen tongue
10. Pale skin
11. Yellowing of skin / eyes / mouth (jaundice)
12. Enlarged spleen / liver
13. Slow / delayed growth and development
14. Poor wound and tissue healing

Levy, A, Watson, LR & Turley, R. Anemia in Children.
https://www.urmc.rochester.edu/encyclopedia/content.aspx?contenttypeid=90&contentid=P02311

Physical exam

การตรวจตามระบบ เช่น
- สัญญาณชีพ ชีพจร ความดันโลหิต
- ซีด เยื่อบุ เช่น เปลือกตา ลิ้น เล็บ ฝ่ามือ
- หัวใจ-หลอดเลือด (หัวใจเต้นผิดปกติถ้าซีดรุนแรง)

การตรวจห้องปฏิบัติการ

1. Complete blood count (CBC). Hb, Hct, rbc, wbc, plt, reticulocyte count .
2. Red cell indices

-Mean corpuscular volume (MCV) : 80-100 fl ค่าเฉลี่ยปริมาตรเม็ดเลือดแดง หน่วย femtolitre

-Mean corpuscular hemoglobin(MCH): 26-32 pg ค่าเฉลี่ยปริมาณฮีโมโกลบินในเม็ดเลือดแดง หน่วย picogram

ตรวจห้องปฏิบัติการ (ต่อ)

2. Red cell indices

-Mean corpuscular hemoglobin concentration(MCHC): 31-35 g/dl. คือค่าเฉลี่ยความเข้มข้นของ Hbในเม็ดเลือดแดง

-Red cell distribution width (RDW): 11.5 –14.5% คือค่าความกว้างของการกระจายตัวของ Rbc หรือ ความแตกต่างของขนาด Rbc (anisocytosis)

3. Blood smear ดูรูปร่างของเม็ดเลือดแดง (red cell morphology) ที่มีรูปร่างผิดปกติพบในโรคที่ต่างกัน

4. ตรวจอื่นๆ

-Reticulocyte count / Heinz body Inclusion body พบใน Hb H disease / Coombs' test

-Hemoglobin typing และ DNA α-thalassemia เมื่อมีภาวะโลหิตจางร่วมกับ MCV ต่ำ / มีประวัติครอบครัวเป็นพาหะ/โรคธาลัสซีเมีย

-การตรวจไขกระดูก (bone marrow aspiration) เมื่อมีข้อบ่งชี้ ได้แก่ CBC มีลักษณะ pancytopenia

Differential diagnosis

MCV	RDW	Causes of anemia
Low	Normal	Thalassemia trait, Chronic disease
	High	Iron deficiency, Thalassemia
Normal	Normal	Chronic disease,
	High	Mixed nutrition def.
High	Normal	Aplastic anemia, Inherited bone marrow failure syndrome
	High	Folate or Vitamin B12 def., Immune hemolytic anemia

MCV : low <80 fl		Iron def.,Thalassemia, Chronic disease, Lead poisoning
MCV : high > 100 fl		Folate def., Vitamin B12 def., Aplastic anemia, Immune hemolytic anemia Liver disease
MCV : normal 80-100 fl	**Low reticulocyte count**	Low WBC & PLT : Bone marrow depression, Malignancy, Aplastic anemia
		Normal WBC & PLT : Pure red cell anemia, etc.
		High WBC & PLT : Infection
	High reticulocyte count	Hemolytic anemia, Rh, ABO Incompatability Mismatched transfusion
		Hemoglobinopathies
		Infection

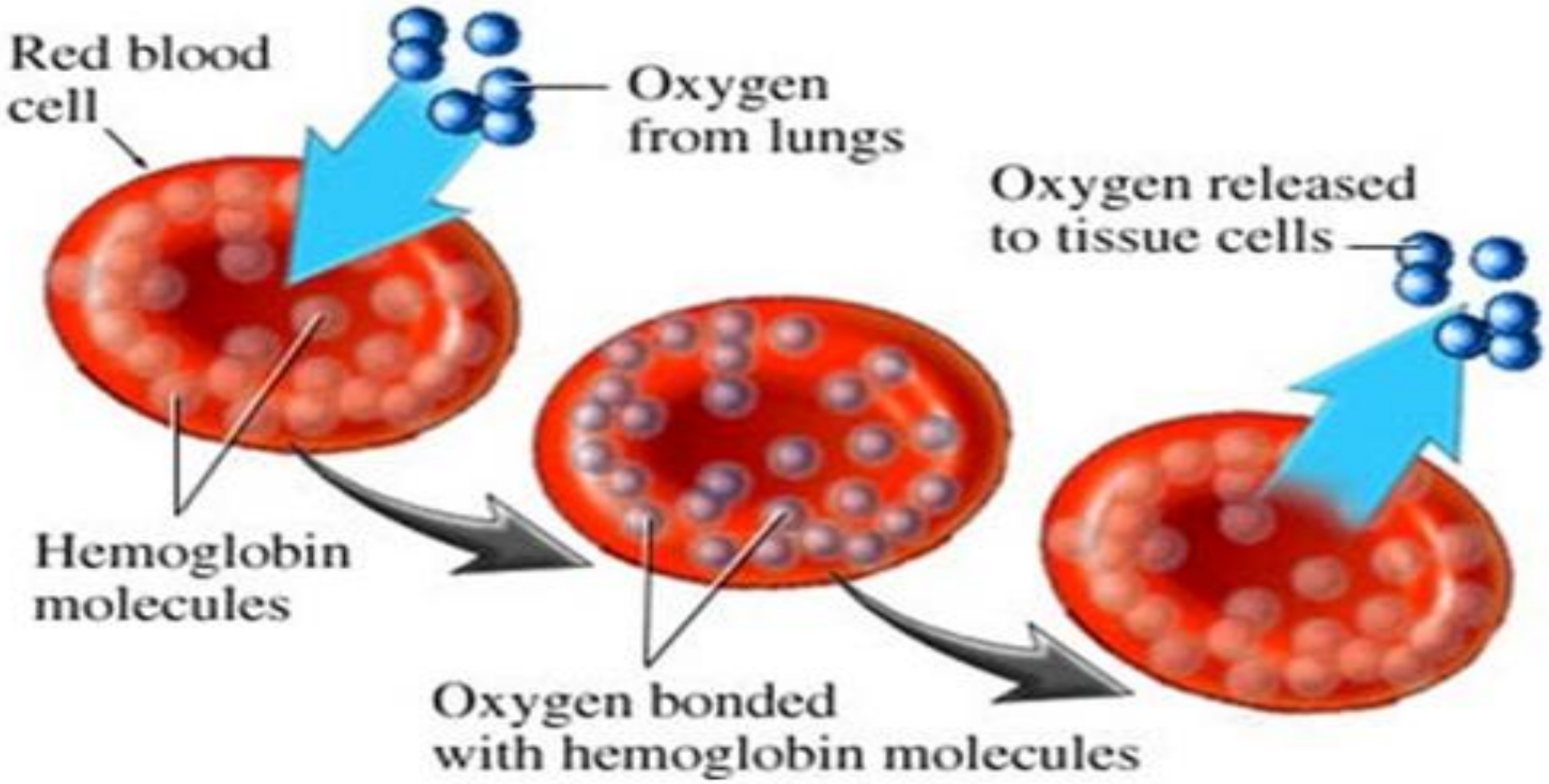
การรักษา-พยาบาล

1. เด็กกินนมแม่ให้นานที่สุด.
2. ให้กินนมผสมที่มีธาตุเหล็ก / หยุดนมผสมหลังอายุ 1 ปี (นมผสมมีเหล็กน้อย)
3. ให้อาหารเสริมที่มีธาตุเหล็กสูงเช่น ธัญญพืชซีเรียล ไข่แดง สัตว์เนื้อแดง ผักใบเขียวบร๊อคเกอรี่ มะเขือเทศ ลูกเกด

การรักษา-พยาบาล (ต่อ)

4. หยุดยาที่เป็นสาเหตุ
5. ให้เลือด
6. ปลูกถ่ายไขกระดูก กรณีโรคเลือด
7. ผ่าตัด กรณีมีตกเลือด

Thalassemia

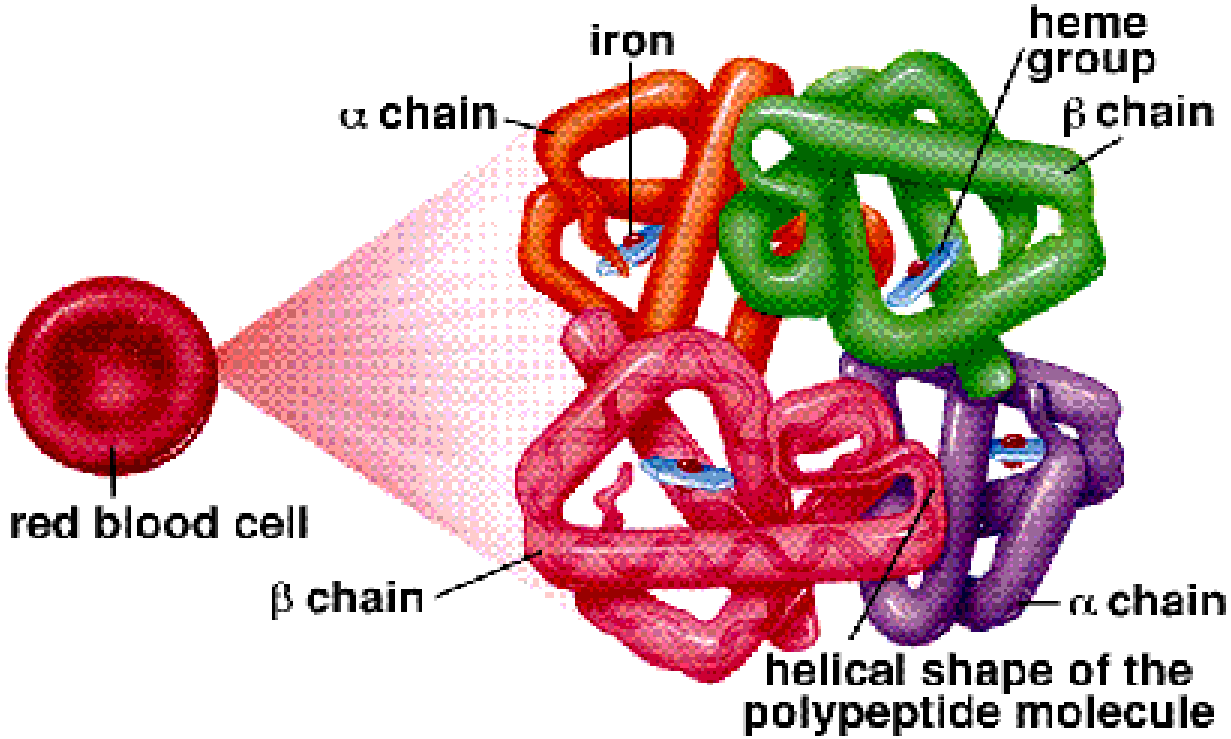


Published & Research Data provided by Prof Dr S A Abbas

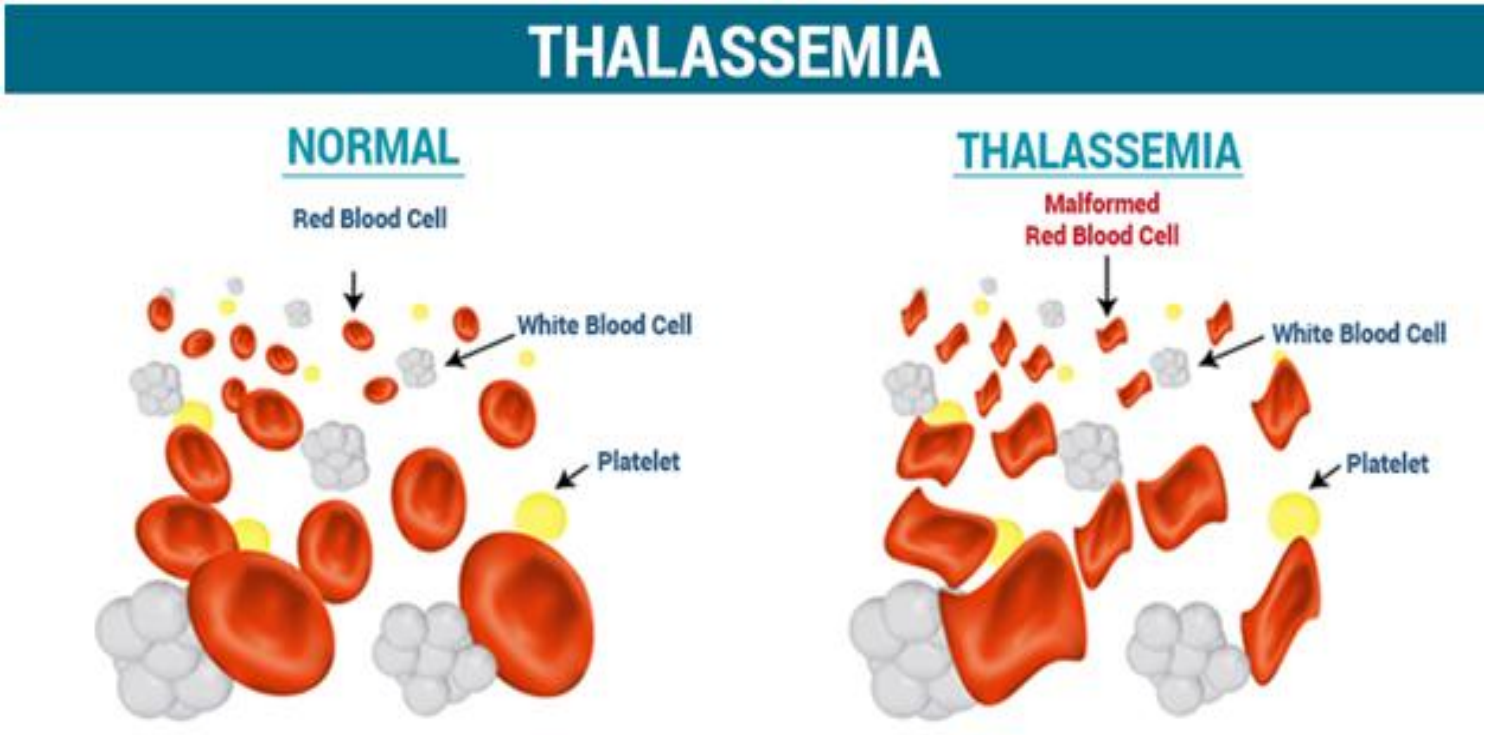
Hemoglobin Structure

โครงสร้างของ Hb

- Four subunits
  - two α
  - two β
- Iron
- Heme
- Binds 4 O_2



โรคที่มีความผิดปกติในการสร้างโปรตีนของเม็ดเลือดแดงในส่วนของฮีโมโกลบิน (polypeptide of hemoglobin) ทำให้เกิดการเปลี่ยนแปลงของเม็ดเลือดแดงอย่างผิดปกติ เม็ดเลือดแดงแตกง่าย อายุสั้น เกิดภาวะซีดตามมา



Pathophysiology (สรุป)

มีการสร้างโกลบิน(α / ƀ)ในเม็ดเลือดแดงลดลง /ไม่สร้าง (ineffective erythropoiesis) ทำให้เม็ดเลือดแดงรูปร่างผิดปกติ ขาดความยืดหยุ่น แตกง่าย อายุสั้น จึงถูกทำลายที่ม้าม

ไขกระดูกถูกกระตุ้นให้สร้างเม็ดเลือดแดงชดเชยมากขึ้น จนเกิดการเปลี่ยนแปลงของกระดูก เช่น กระดูกบางลงและแตกหักง่าย มีธาตุเหล็กเกินจากการแตกสลายของเม็ดเลือดแดงและสะสมตามร่างกายเช่น ผิวหนังมีผิวสีคล้ำ ตับ ม้าม ตับอ่อน ต่อมไร้ท่อและหัวใจทำงานผิดปกติเกิดหัวใจล้มเหลว

เนื้อเยื่อได้รับออกซิเจนไม่เพียงพอจึงเกิดภาวะซีดเรื้อรังและการเจริญเติบโตล่าช้าในเด็ก

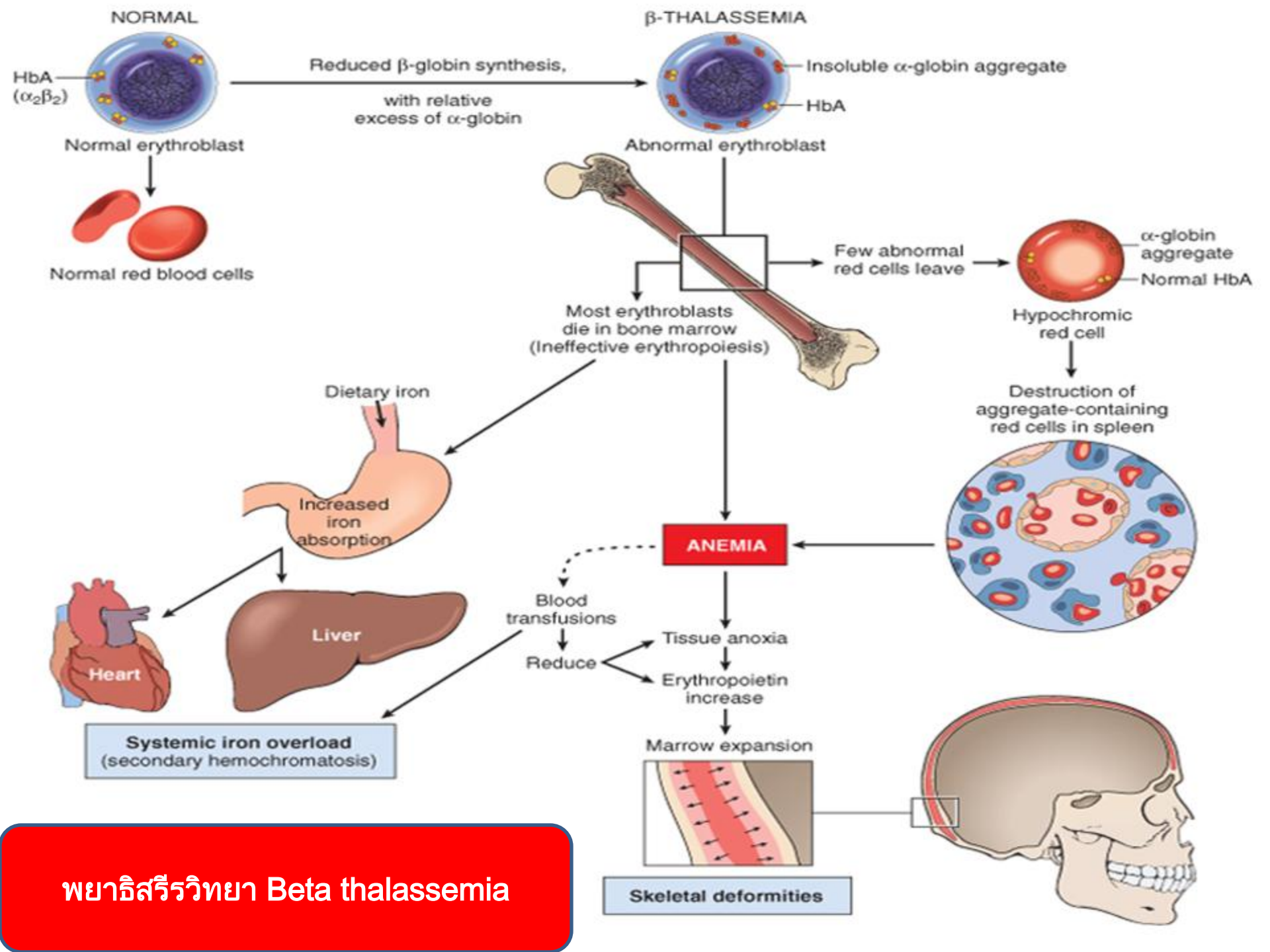
Pathophysiology

-อัลฟ่าธาลัสซีเมีย (α thalassemia)

สร้างสายอัลฟ่าลดลง/ไม่สร้าง มีสายเบต้าเกิน จับตัวกันเอง 4 สายตกตะกอนที่ผนังเซลล์ Rbc จึงแตกง่าย

-เบต้าธาลัสซีเมีย (ƀ thalassemia):

สร้างสายเบต้าลดลง/ไม่สร้าง มีสายอัลฟ่าเกิน และตกตะกอนทันทีในผนังเซลล์ Rbc ตั้งแต่ Rbc เป็นตัวอ่อนในไขกระดูก Rbc จึงแตก-ตายง่าย ดังนั้นจะมีอาการรุนแรงมากกว่า

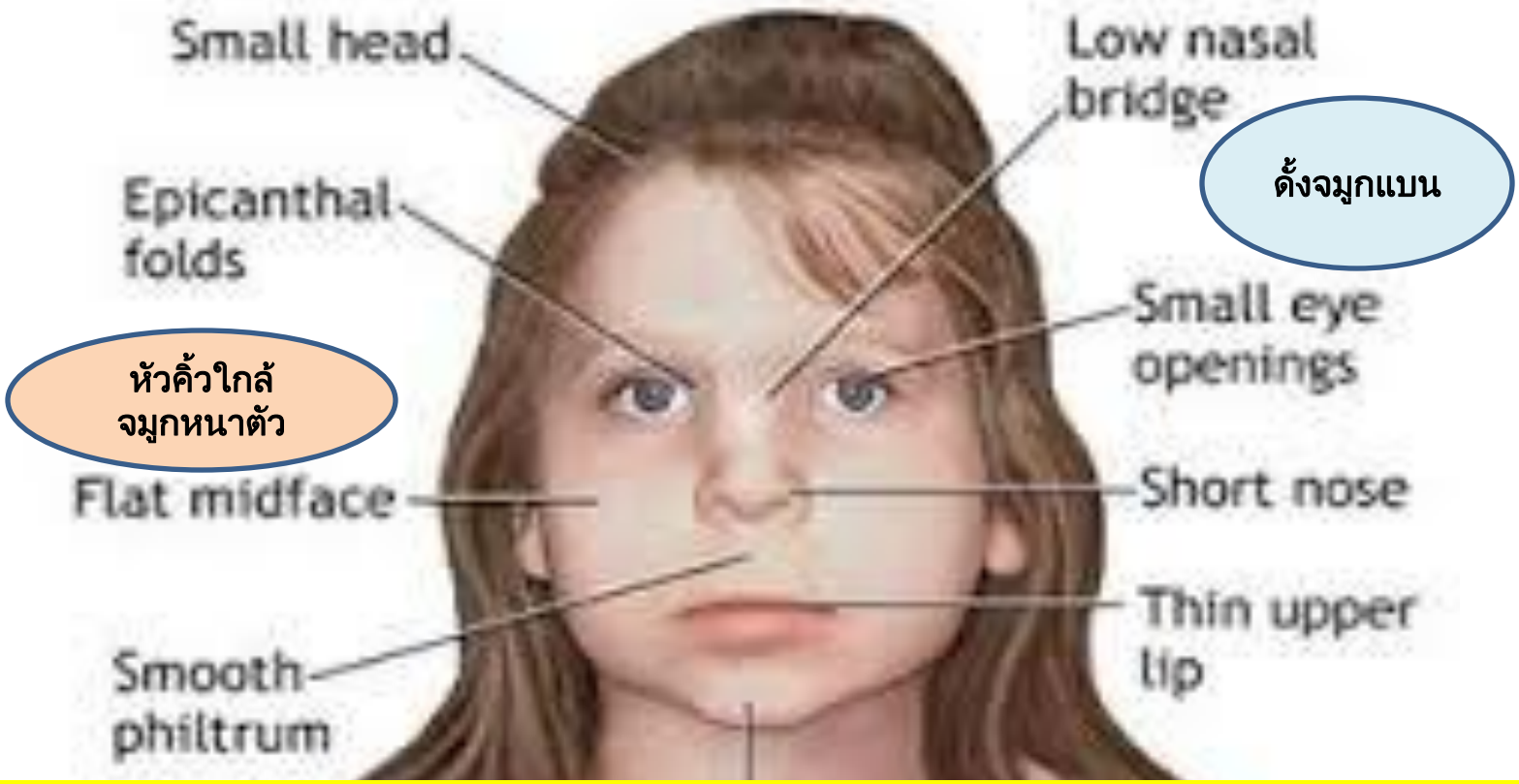


พยาธิสรีรวิทยา Beta thalassemia

Thalassemia

เป็นโรคถ่ายทอดทางพันธุกรรม ของโครโมโซมยีนด้อย (x-gene) (Autosomal recessive genetic)

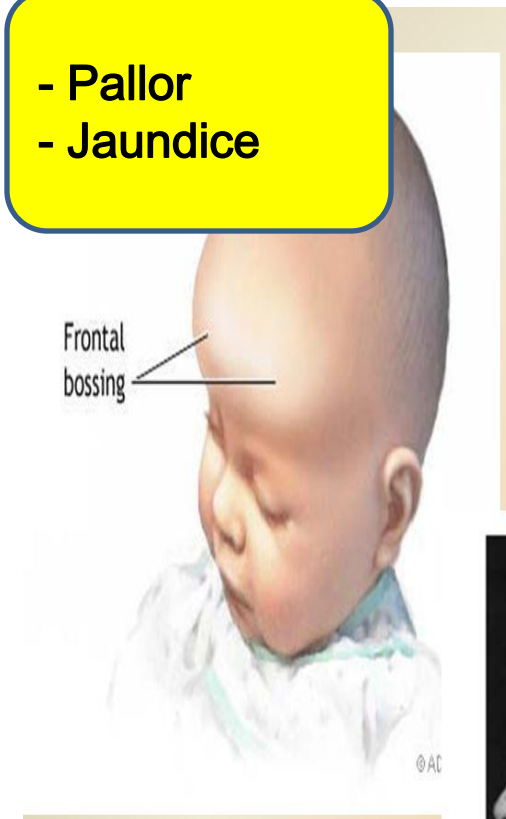
Thalassemic face



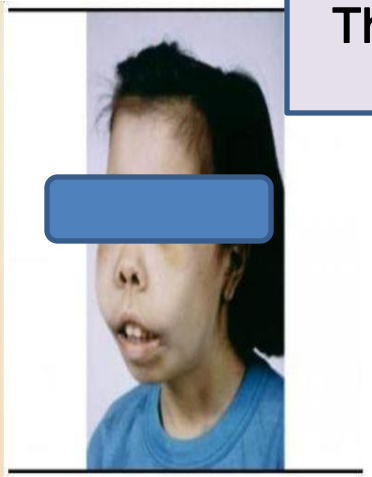
กระดูกใบหน้าเปลี่ยน เช่น สันจมูกแบน โหนกแก้มสูง แก้ม คางและขากรรไกรกว้าง ฟันยื่น เหยิน กะโหลกศีรษะโหนกยื่น เพราะกระดูกแบนของใบหน้า-กะโหลก ขยายตัวเพื่อสร้างเม็ดเลือดชดเชย

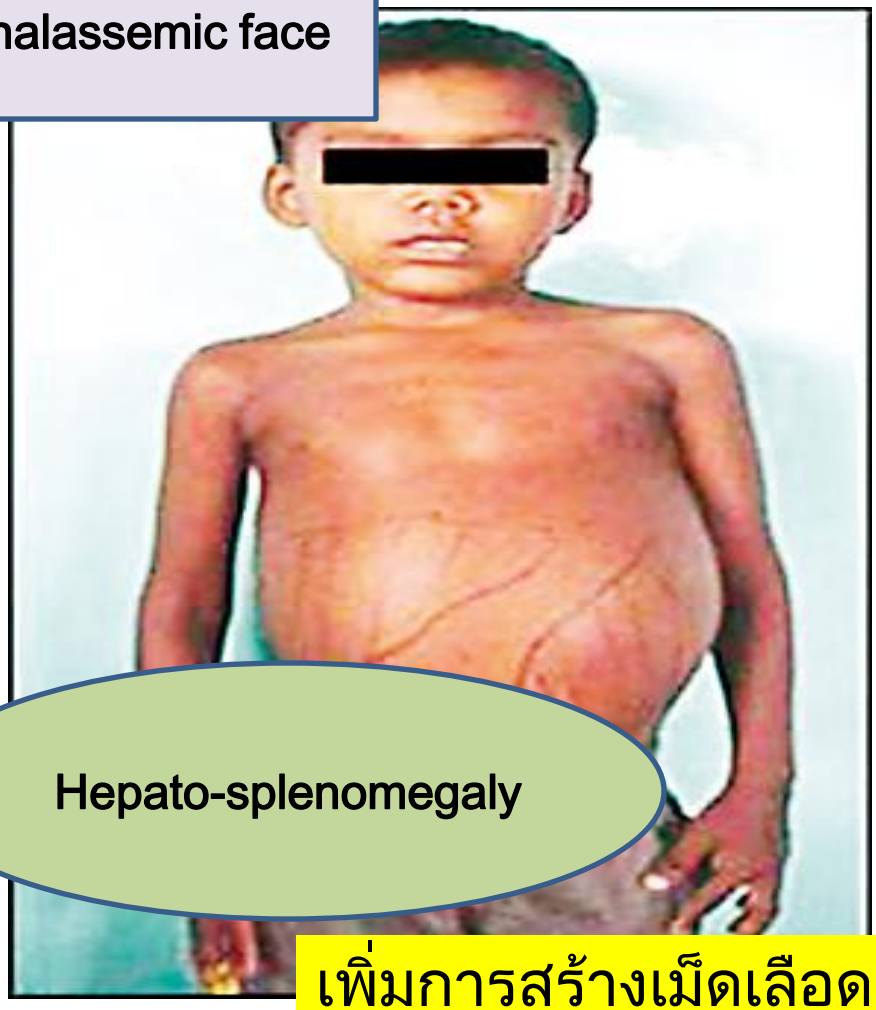
ลักษณะอาการทางคลินิกที่รุนแรง

- Pallor
- Jaundice



Thalassemic face





Hepato-splenomegaly

Delayed growth development: FTT

เพิ่มการสร้างเม็ดเลือดนอกไขกระดูกเช่น ตับ

อวัยวะที่มีธาตุเหล็กสะสม

Features of iron overload

Dark skin

Liver

Cirrhosis

Heart

Arrythmia
Heart failure

Endocrine organs

Diabetes
Infertility
Pituitary failure
Hypothyroidism

การซักประวัติ-ตรวจร่างกาย

1. ซีด โตช้า และอาจมีตับม้ามโต
2. คนในครอบครัวมีตัวซีด ตับและม้ามโต
3. เมื่อป่วยหนัก ซีดอย่างรวดเร็ว
4. คนในครอบครัวเป็นพาหะ/โรคธาลัสซีเมีย
5. ประวัติมารดาตั้งครรภ์และมีบุตรเสียชีวิตจากภาวะทารกบวมน้ำ

การตรวจห้องปฏิบัติการ

CBC

-ปริมาตรเม็ดเลือดแดงเล็กกว่าปกติ (MCV < 80 fL.)

-เม็ดเลือดแดงผิดปกติ เช่น Hb & Hct ต่ำ
hypochromia, microcytic, anisocytosis,target cell
poikylocytosis, reticulocytosis: immature rbc สูง

-เม็ดเลือดแดงเปราะ (Osmotic fragility test) +ve

Electrophoresis: Hb typing +ve

Laboratory Diagnosis

CBC

microcytic

- hypochromic
- Anisocytosis ขนาดแตกต่างกัน
- Poikilocytosis รูปร่างแตกต่างกัน
- Normoblasts
- Fragmented RBC's
- Target cells
- Reticulocytosis
- :indirect BR raised
- MCH MCHC ↓
- TIBC ↓ Total iron binding capacity

MCV ขนาดเล็ก

Blood examination

Hemoglobin typing

- **Thal major:**
  Hb F 30-98%
  Hb A2-2%, no Hb A
- **Thal minor:**
  Hb A2-3.5-7%
  Hb F raised < 5%

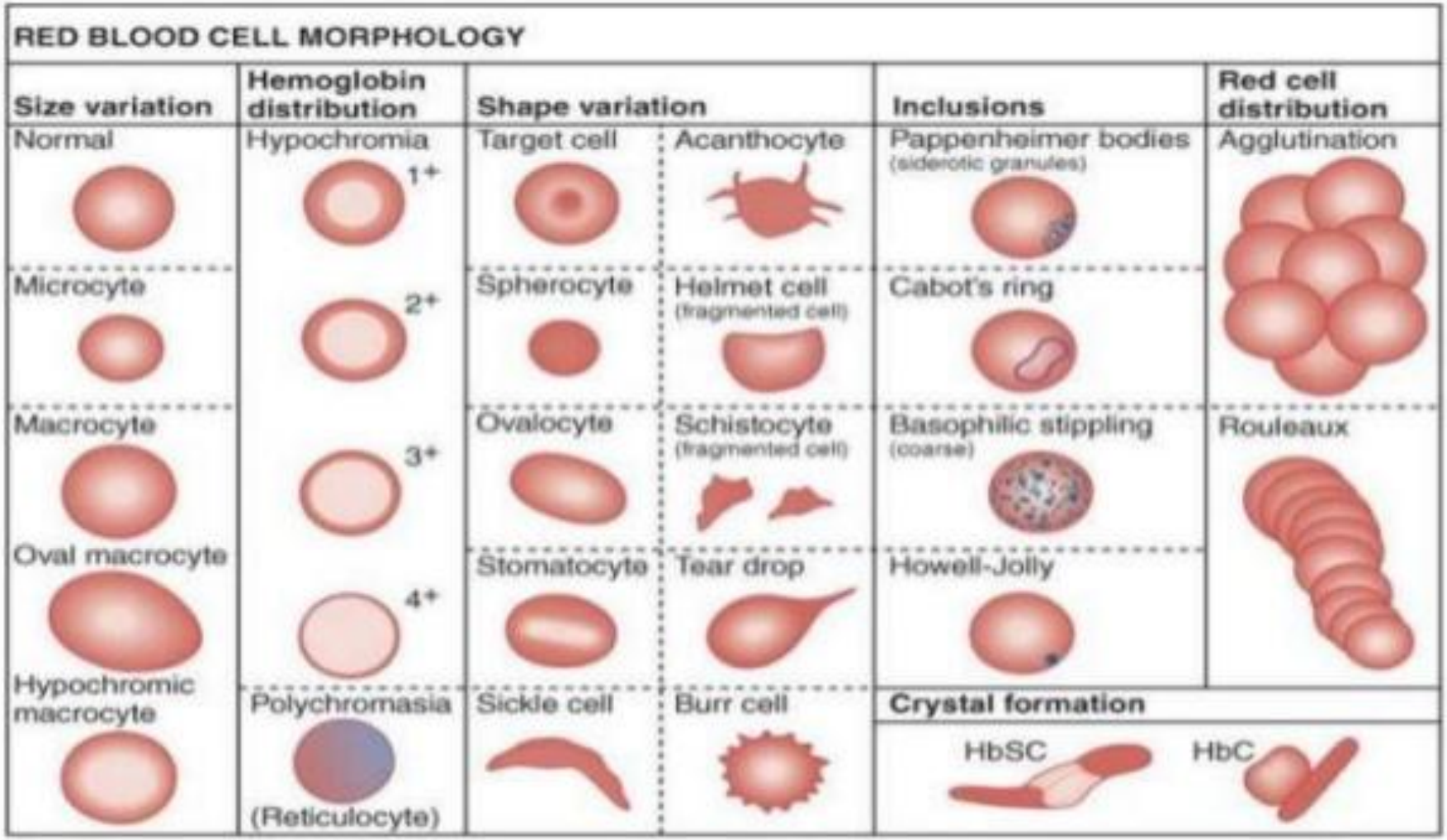
Electrophoresis

ตรวจตั้งแต่ระยะตั้งครรภ์

- Should be done in the first trimester by chorionic villi sampling performed b/w 9-12 weeks of gestation or
- Amniocentesis at 14-16 weeks
- DNA analysis is performed
- Genetic counseling of parents

Antenatal Diagnosis

ลักษณะของเม็ดเลือดแดง



drpankajyadav05@gmail.com

การรักษา-พยาบาล

1. รักษาทั่วไป
   -ให้ความรู้ เรื่องโรค
   - ป้องกันติดเชื้อและภาวะแทรกซ้อน
   - งด อาหารที่มีธาตุเหล็กสูง
2. รักษาเฉพาะเจาะจง

การรักษา-พยาบาล (เฉพาะ)

1. **Blood transfusion :** PRC 10-15 ml/kg: q 4-6 wks (วัยเด็ก รักษาระดับ Hb > 8-9 g/dl) ; LPRC
1. **Drugs**
   - **2.1 Desferrioxamine** - Desferal vein / sc.
   - **2.2 Folic acid (Vit B9) -** oral 1 tab/day
3. **Food งดอาหารมีเหล็กมาก** (Ferrous sulfate / Fersolate) เน้นกินเนื้อสัตว์ ไข่ ผักใบเขียว
4. **Infection prevent:** HBV, Hib, Pneumococcal virus
5. **Body image changing:** Psychological sup., cap
6. **Long term prevention :** genetic counselling & family support.

การรักษา-พยาบาล (เฉพาะ)

7. Splenectomy ม้ามโต > 6 cm.แน่นอึดอัด ซีดเร็ว และให้เลือดบ่อย ทำหลังอายุ 5 ปี
8. Gene therapy
9. Bone-marrow transplantation รายรุนแรง อายุน้อย-ไม่มีภาวะแทรกซ้อน เช่น ม้ามโต เหล็กเกิน และมีพี่/น้องที่ไม่เป็นโรคและมี HLA ตรงกัน

การให้สารขับเหล็กเข้าใต้ผิวหนัง (subcutaneous)

หลักการรักษาด้วยยาขับเหล็ก desferiprone (iv / sc)

1. Beta thalassemia major
   Beta thalassemia / Hb E disease
   Beta thalassemia intermedia
2. Alpha thalassemia / Hb H disease
3. อายุ > 3 - 6 ปี
4. Serum ferritin > 1,000 ng/ml (ปกติ 300)
5. ผู้หญิงวัยเจริญพันธุ์ที่ไม่ต้องการตั้งครรภ์

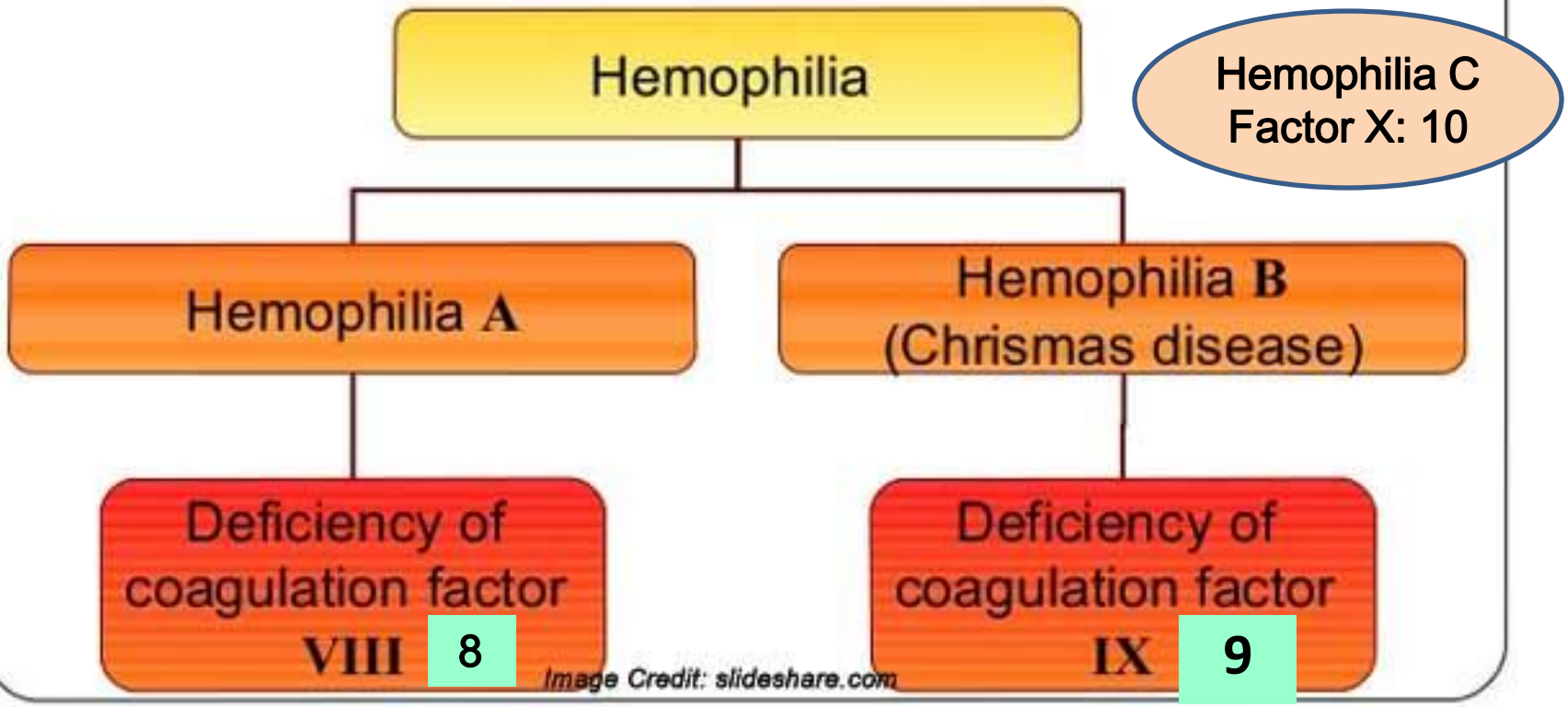
วิปร วิประกษิต.(2552). แนวทางเวชปฏิบัติในการรักษาภาวะเหล็กเกินด้วยยาดีเฟอริโพรน.คณะแพทย์ศาสตร์ศิริราชพยาบาล,มหาวิทยาลัยมหิดล.

Hemophilia

โรคที่มีความผิดปกติของระบบการแข็งตัวของเลือด ทำให้เลือดออกหยุดยาก มีการถ่ายทอดทางพันธุกรรม (x-linked gene recessive) พบในผู้ชายเท่านั้น

Hemophilia

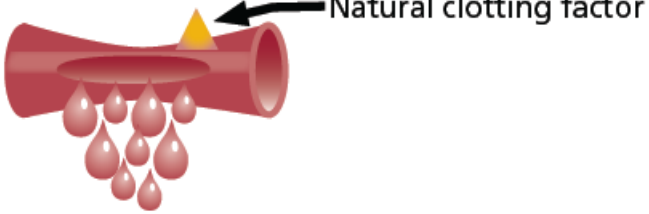
- X-linked recessive disorder characterized by deficiency of coagulation factor.



Injury Occurs

Injury to blood vessel results in bleeding.

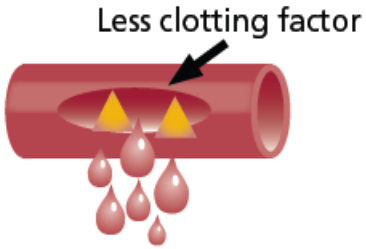
Vessel constricts and clotting factors are activated.



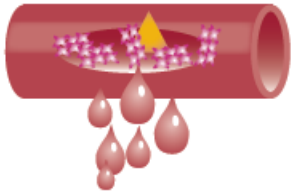
Pathophysiology

Hemophilia

Lack of natural clotting factor means only a weak platelet plug can form.



Incomplete fibrin mesh allows bleeding to continue.



Adapted from: Human Disease: Blood Clot Disease (Hemophilia). Jan 26, 2015. Accessed at: http://humansanatomy.org/2015/01/26/blood-clot-disease-hemophilia/ on 02.26.2015.

ระดับความรุนแรงของโรค

1. Severe มีระดับ clotting factor 8-9 < ร้อยละ 1 มีอาการเลือดออกในข้อ/กล้ามเนื้อเองโดยไม่ได้รับอุบัติเหตุ เช่น ตื่นเช้าพบข้อเข่าบวม ปวดมาก ถ้าไม่รักษาเกิดข้อพิการข้อติด
2. Moderate มีระดับ clotting factor 8-9 ร้อยละ 1-5 มีอาการเลือดออกในข้อ/กล้ามเนื้อเมื่อได้รับอุบัติเหตุเล็กน้อย หากไม่รักษาที่เหมาะสมเกิดความพิการเช่นเดียวกับชนิดที่ 1
3. Mild มีระดับ clotting factor 8-9 > ร้อยละ 5-25 มีเลือดออกมากเมื่อได้รับบาดเจ็บรุนแรง /ผ่าตัด/ถอนฟัน เด็กสามารถใช้ชีวิตได้ใกล้เคียงปกติ

Table 1. Sites of Bleeding in Hemophilia

Site	Frequency, %
Joints (hemarthrosis)[a]	70–80
Muscle	10–20
Other major bleeds	5–10
Central nervous system	< 5

[a]Occurs more frequently in hinged joints (eg, ankles, knees, elbows) than in multi-axial joints (eg, shoulders, writes, hips).

Adapted from Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia 2013;19(1):e1–47.

Clinical manifestation

1. Infant
   - bleeding after circumcision /invasive procedure.
   - ecchymoses over bony prominences
   - large hematoma after infection
   - bleeding from oral mucosa
   - soft tissue hemorrhages
2. Throughout life span: ตลอดชีวิต
   - pain
   - after pain- swelling, warmth, decreased mobility
3. Long term
   - prolonged bleeding into muscle → hemarthrosis

- ทารกที่คลอดปกติจะไม่มีอาการเลือดออก อาจมีจ้ำเขียวตามลำตัว-แขนขา ทารกที่คลอดโดยหัตถการ (Vacuum extraction / Forceps extraction) มีเลือดออกใต้ผิวหนังที่ศีรษะ (Cephalhematoma) อาจออกรุนแรงจนซีด
- เด็กอายุ 6-12 เดือน อาการเลือดออกที่พบได้บ่อยเมื่อเริ่มหัดคลาน ตั้งไข่ เดินมีจ้ำเขียวตามลำตัว-แขนขา เมื่อฟันหลุดจะมีเลือดออกมากกว่าเด็กปกติ ต่อมามีอาการเลือดออกในข้อ / กล้ามเนื้อ

- เลือดออกในข้อ (Hemarthrosis):
  ลักษณะเฉพาะของฮีโมฟีเลีย พบบ่อย คือ ข้อเข่า ข้อเท้า ข้อศอก ข้อนิ้วเท้า ตามลำดับ
- เลือดออกในกล้ามเนื้อ เมื่อได้รับแรงกระทบ / กระแทกเล็กน้อย แม้ออกกำลังกาย

การวินิจฉัยโรค

1.ซักประวัติ
2.ลักษณะอาการทางคลินิก / ตรวจร่างกาย
เลือดออก เลือดกำเดาไหล ข้อบวม เจ็บหน้าอก ปวดท้อง (เลือดออก)
หัวใจเต้นเร็วชีพจรเบา(เลือดออกภายใน)
3. การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ

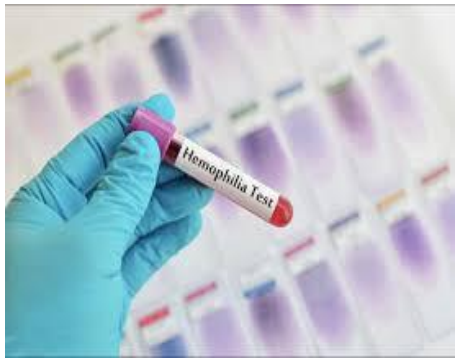
1. Plt : (ปกติ – ต่ำเล็กน้อย)
2. Prothrombin time: (PT)
   (ปกติ – นานกว่าปกติเล็กน้อย)
3. Partial thromboplastin time (PTT)
   (ปกติ – นานกว่าปกติ)
4. Bleeding time (ปกติ –นานกว่าปกติ)
5. Thrombin clotting time
   (ปกติ – นานกว่าปกติเล็กน้อย)

6. เจาะเลือดตรวจดูระดับ Venous clotting time (VCT) นานกว่าปกติ (ปกติ 5-15 นาที) พบในรายเป็นรุนแรงมาก

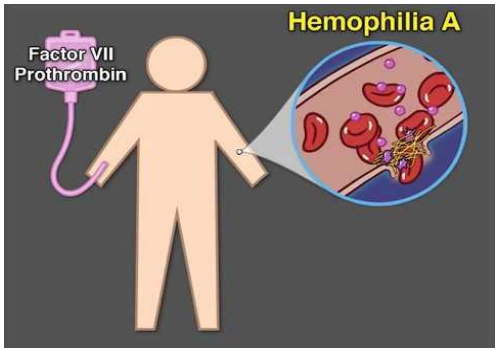
7. Activated partial thromboblastin time (aPTT) นานกว่าปกติ

8. Functional assays of factors (Clotting activity factors VIII และ IX ยืนยันโรค พบน้อยกว่าปกติ (ปกติ 1 - 25 %)

9. ตรวจ Antigen level พบระดับต่ำเป็นสัดส่วนเดียวกันกับ Clotting activity

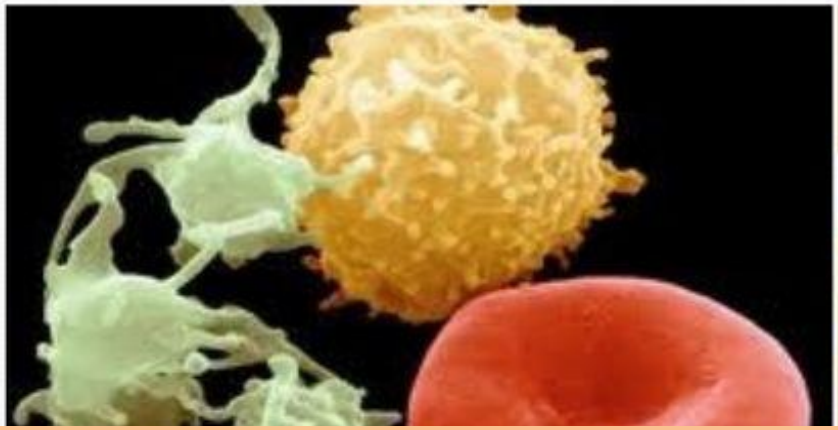


การรักษาพยาบาล



1. รักษาไม่หายขาด
2. ทดแทนโดยให้ปัจจัยการแข็งตัวของเลือด
   (Factor replacement therapy)
   -Hemophilia A ให้ Cryoprecipitate: factor 8
   อาการปานกลางอาจให้ desmopressin (v)
   -Hemophilia B ให้ FFP : factor 9
3. รักษาภาวะแทรกซ้อนจากข้อติดแข็ง
   ภาวะตกเลือด

การให้ส่วนประกอบของเลือด

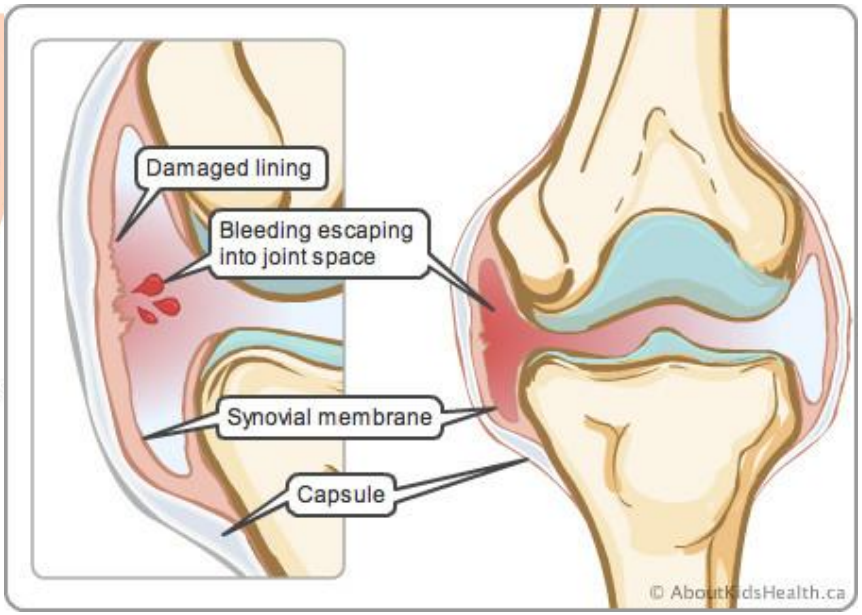


วัด BP, V/S ก่อนให้เลือด
วัด BP, V/S ขณะให้ที่ 15 นาที
วัด BP, V/S ขณะให้ที่ 30 นาที
วัด BP, V/S ขณะให้ที่ 60 นาที
วัด BP, V/S หลังให้หมดแล้ว 60 นาที

ดัดแปลงจาก มาตรฐานธนาคารเลือดและงานบริการโลหิต (2558.) ศูนย์บริการโลหิตแห่งชาติ สภากาชาดไทย. (พิมพ์ครั้งที่ 4.) กรุงเทพฯ : ห้างหุ้นส่วนจำกัด อุดมศึกษา

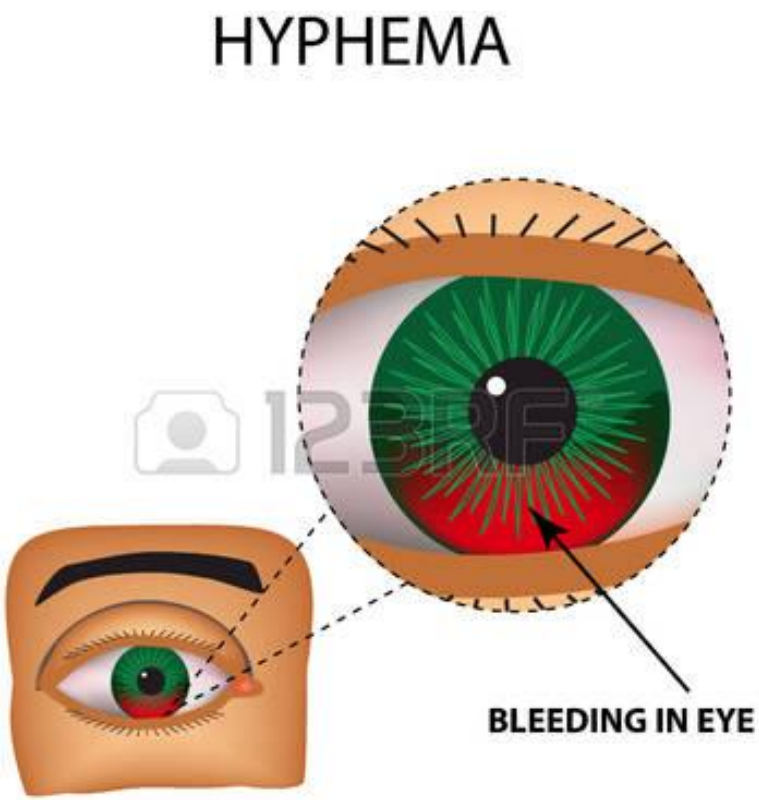
ประคบความเย็น
และ
พักข้อ+ยกข้อให้สูง

Download from
Dreamstime.com
This watermarked comp image is for previewing purposes only.



พักข้อ / พันข้อ / ใส่เฝือก (splint)

Complication of Hemophilia



Internal bleeding
- -cerebral
- -eyes
- -joints

Immune Thrombocytopenic Purpura

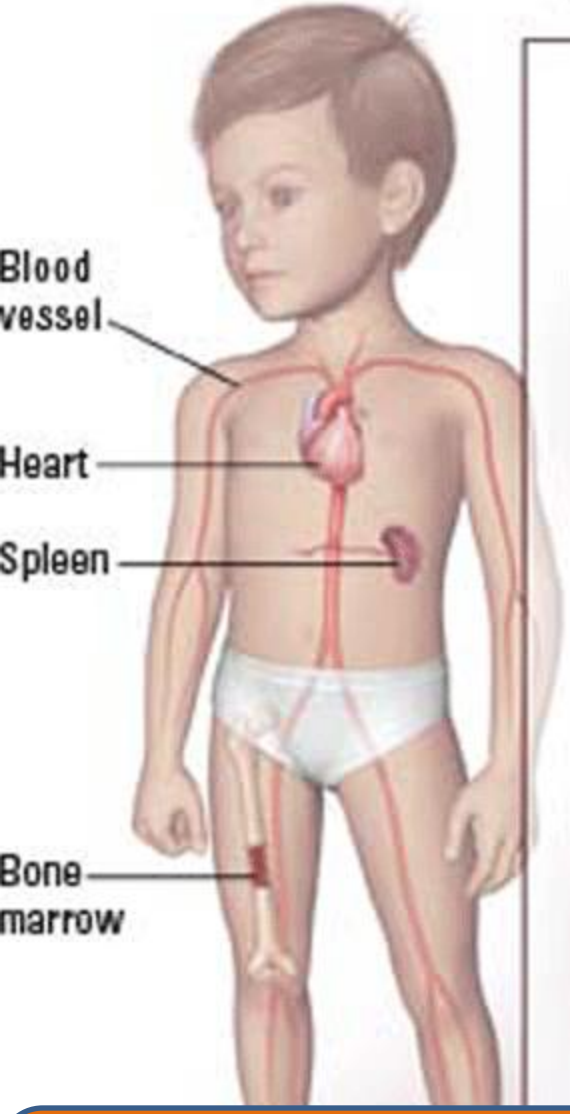
มีการสร้างสารต้านการแข็งตัวของเลือด / หรือสร้าง antibody ต่อต้าน Plt

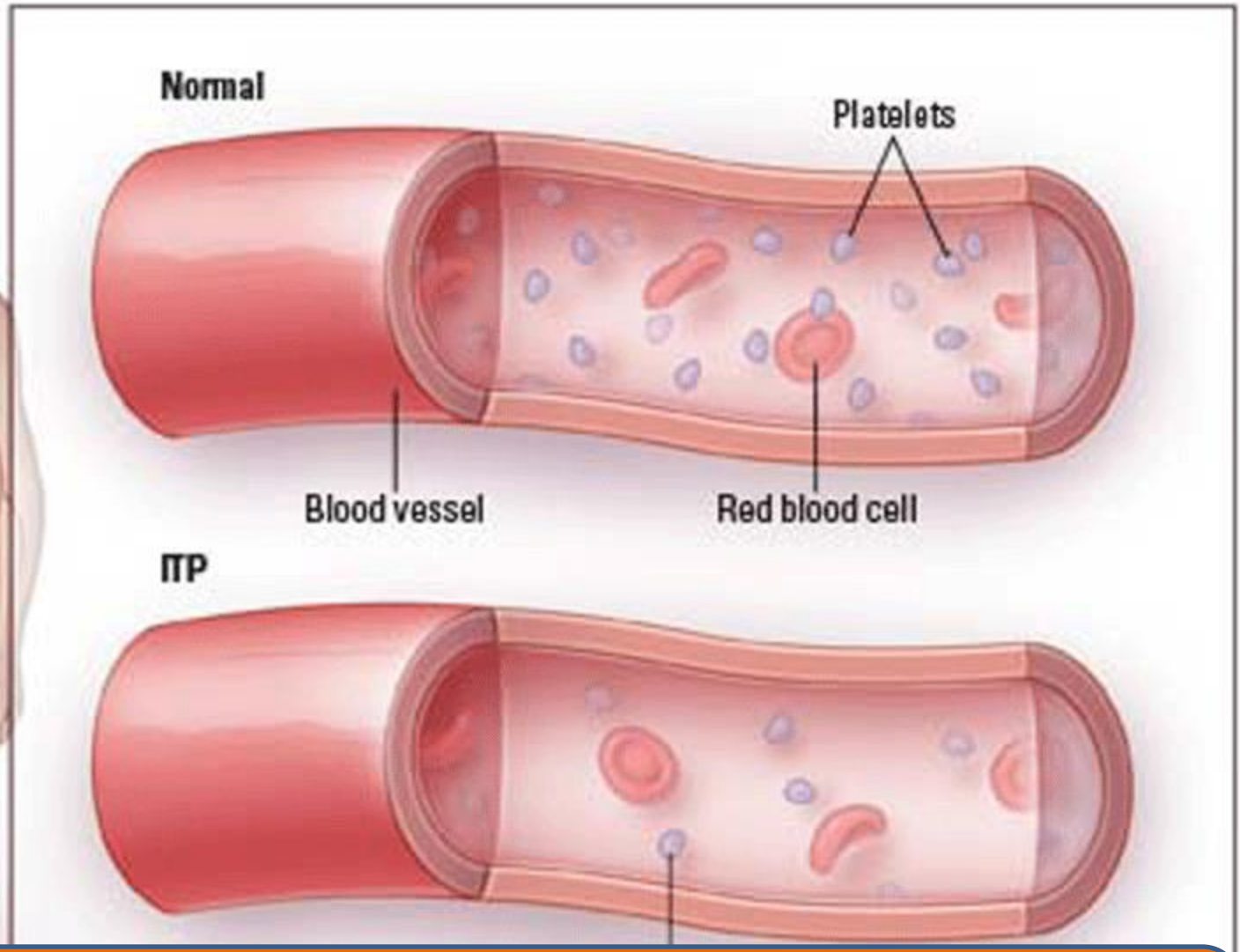
Pathophysiology

มีการทำลายเกล็ดเลือดโดยร่างกายกระตุ้น B-cells ไปจับกับ helper T- cells ให้สร้าง Ab ไปทำลายสาร Glycoproteins (GP) บนเยื่อบุผิวของเกล็ดเลือด

emedicine.medscape.com/article/779545-overview#a5.

Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP)





Platelets are essential in forming blood clots, which consist of a mass of fibers and blood cells. Platelets travel to a damaged or cut area of the body and stick together to form a clot.

Clinical manifestation

ลักษณะอาการทางคลินิก

In Children(acute):

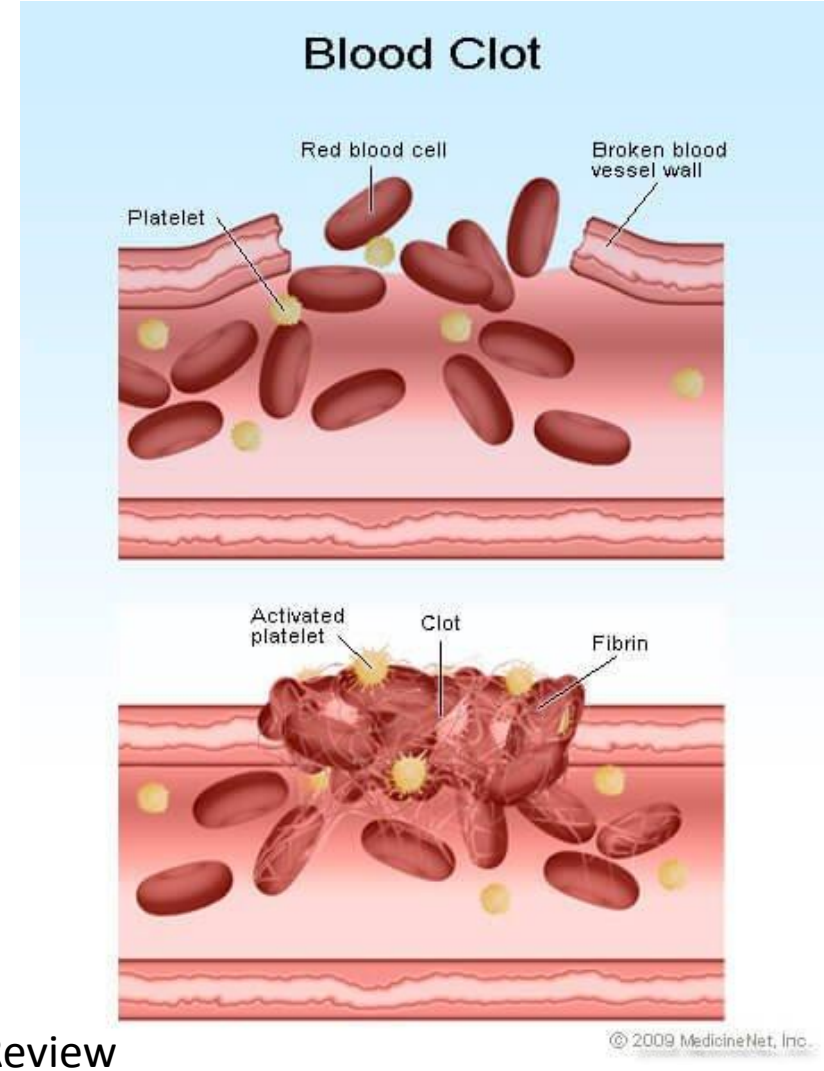
- Often precipitated by **viral infection** and usually self limited
- Asymptomatic not febrile.
- Present with **mucosal/skin bleeding, mennorrhagia, purpura, petechiae**

พ่อแม่มักให้ประวัติว่า ปกติเด็กแข็งแรงสบายดี ต่อมาพบมีจุดจ้ำเลือดในร่างกาย เช่น ไรฟัน เยื่อบุ ผิวหนัง ปัสสาวะมีเลือดปน อุจจาระมีเลือดปน เป็นต้น

ชนิดของโรค

Acute: มักเกิดหลังการติดเชื้อเฉียบพลัน อาการจะหายเป็นปกติได้เองภายใน 2 เดือน (พบในเด็กอายุต่ำกว่า 10 ปี)

Chronic: เกล็ดเลือดต่ำนานกว่า 6 เดือนโดยไม่ทราบสาเหตุ (พบในเด็กโตและผู้ใหญ่)



Yu-Waye Chu, James Korb, Kathleen M. Sakamoto
March 2000, VOLUME 21 / ISSUE 3: Pediatrics in Review
American Academy of Pediatrics Article.

DIAGNOSIS

- History taking.
- Physical examination.
  - Signs of bleeding (petechiae and purpura).
  - Mucosal bleeding.
- Investigations.
  - Full blood count.
    - Low platelet count.
  - Histological findings.
    - Platelets are normal in size or may appear larger than normal.
    - Normal red blood cells morphology.
    - Normal white blood cells morphology.
  - Coagulation tests.
    - Prolong bleeding time, normal PT and PTT.

Plt. Count

Mild
50,000-150,000

Moderate
20,000-50,000

Severe
<20,000

การวินิจฉัย

- Bone marrow aspiration:
  Megakaryocytes : เกล็ดเลือดตัวอ่อนพบมาก

- แยกจาก Autoimmune diseases :
  Rheumatoid arthritis (RA), SLE etc.

การรักษา

เป้าหมาย

1. ลดการสร้าง Ab: ที่ไปทำลาย Plt.
2. ลดการทำลาย Plt.
3. เพิ่มจำนวนและคงไว้ของ Plt.

1. Corticosteroids
2. IVIG : stimulate rapid rise in Plt. within 24 hr. of Rx.
3. Immunosuppressants : Vincritsine & Cyclophosphamide
4. Splenectomy : If chronic cases

1. การใช้ยาสเตียรอยด์ Steroids ป้องกัน bleeding ลดการทำลาย plt.ช่วยเพิ่ม plt. ใน 2-3 wks. dexamethazone หรือเพรดนิโซโลน ในรายที่มีเลือดออกตามเยื่อบุต่างๆ ในร่างกาย เพื่อยับยั้งการทำลายเกล็ดเลือด และทำให้ผนังหลอดเลือดแข็งแรงขึ้น

2. การใช้ยากดภูมิคุ้มกัน (Immunosuppressants)

Vincristine, Immuran, Cyclophosphamide

ในรายที่รักษาด้วยเพรดนิโซโลนไม่ได้ผล /รักษาด้วยยาไม่ได้ผล

3. การให้อิมมูโนโกบูลิน (IVIG) สามารถเพิ่มจำนวนเกล็ดเลือดได้เร็ว แต่อาจลดลงต่ำได้อีกในภายหลัง ให้ในผู้ป่วยที่มีเลือดออกมากในระบบทางเดินอาหาร หรือสมอง

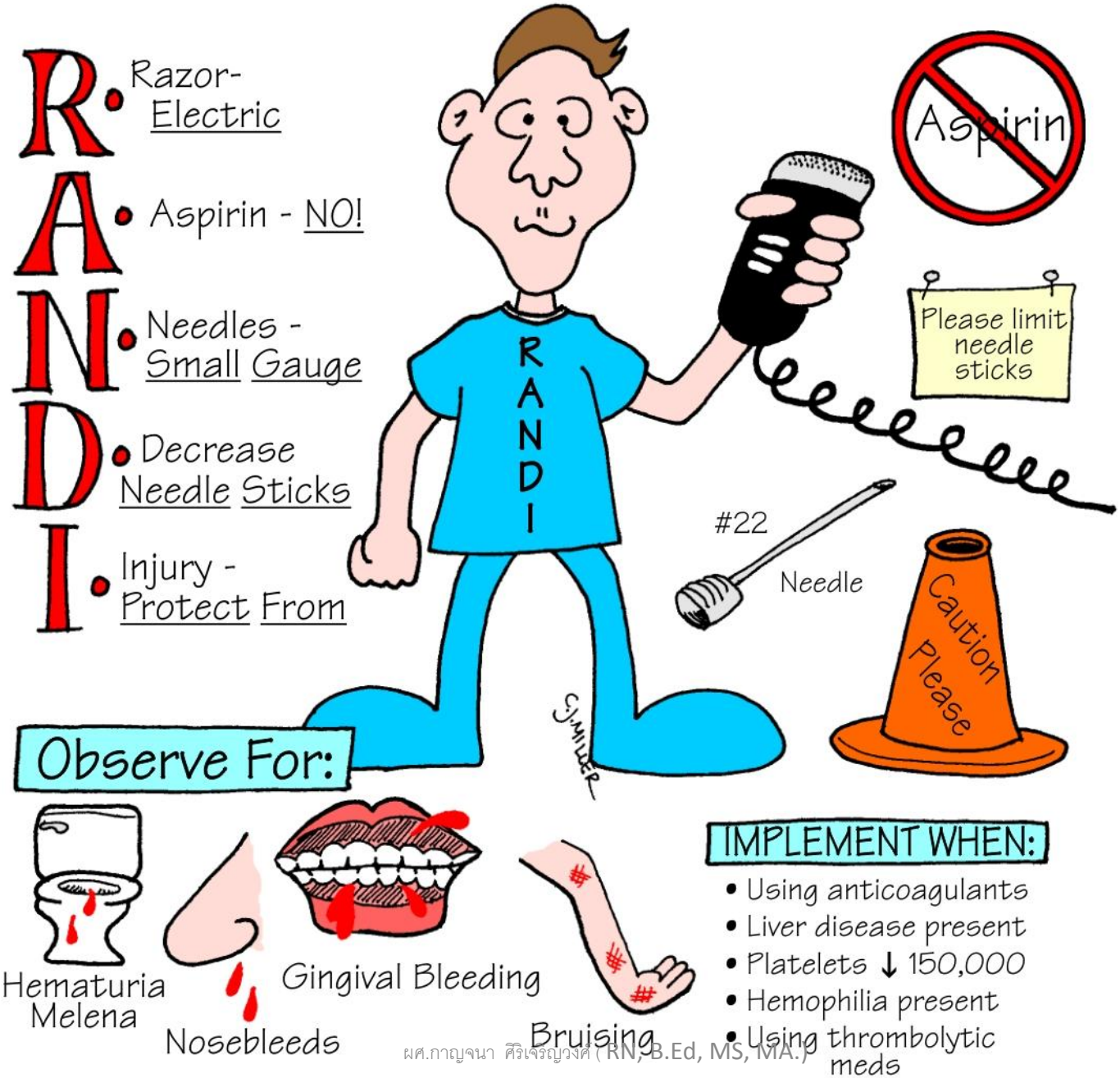
4. การตัดม้าม ม้ามเป็นแหล่งทำลายเกล็ดเลือดและแหล่งสร้าง platelet / Splenectomy : in chronic cases

5. Infection treatment

การพยาบาล

1. **Making the environment as safe as possible**
   - young children (padding a crib)
   - child wear helmet
   - protective clothing
2. **Restricting contact** sports
3. **Avoiding medications** : aspirin, ibuprofen, naprosen,
4. **Knowledge with ITP Discuss prevention**
   - no cure/ stops antibodies plt.
5. **Prevention of serious bleeding:**
   - head injuries/ safe environment/ prompt medication and continued medical care are ways to improve the child's long-term outlook.

BLEEDING PRECAUTIONS



ผศ.กาญจนา ศิริเจริญวงศ์ (RN, B.Ed, MS, MA.)

©2007 Nursing Education Consultants, Inc.

Nursing diagnosis

1. Effective tissue perfusion
2. Activity intolerance
3. Risk for bleeding
4. Risk for infection
5. Imbalanced nutrition : less than body requirement
6. Risk for complication r/t blood transfusion / bone marrow aspiration/ biopsy.
7. Deficit knowledge
8. Disturbed body image

Effective tissue perfusion r/t anemia
Activity intolerance r/t decreased oxygen delivery to the tissue/ anemia

-ให้นอนหลับพักผ่อน ลดการใช้ออกซิเจน
-ให้ออกซิเจนตามแผนฯ ถ้ามีอาการหอบเหนื่อย
-วัดสัญญาณชีพ 15-30 นาที (ตามความรุนแรง)
-ให้อาหารโปรตีนและ/ ธาตุเหล็กสูง (ยกเว้นธาลัสซีเมีย)
- ยกไม้กั้นเตียงป้องกันตกเตียงจากหน้ามืดเป็นลม
- ดูแลการให้เลือด / ส่วนประกอบของเลือด (ถ้ามี)
- ติดตามผลเลือด Hct, Hb, reticulocyte count etc.

Risk for bleeding r/t hemophilia /ITP

- ให้ความรู้เกี่ยวกับโรค อาการ การรักษา การพยาบาล
-ให้เลือด / ส่วนประกอบของเลือด เช่น cryoprecipitate /FFP ตามแผนการรักษา
- การเล่น/กีฬา ป้องกัน บาดเจ็บ หรือ เลือดออก
- ห้ามให้ยาที่มีผลต่อเกล็ดเลือดเช่น aspirin, ibufen
- ห้ามใช้แปรงสีฟัน ไหมขัดฟัน (ใช้สำลี / ผ้าก๊อส เช็ดทำความสะอาดช่องปากและฟัน)
- ติดตามอาการเลือดตามร่างกาย เช่น ปาก ฟัน ไรฟัน เลือดกำเดา เยื่อบุผิวหนัง ปัสสาวะ อุจจาระ
- ติดตามผลเลือด Hb, Hct, Plt, PT, PTT, VCT…etc.

Risk for infection r/t low immunity

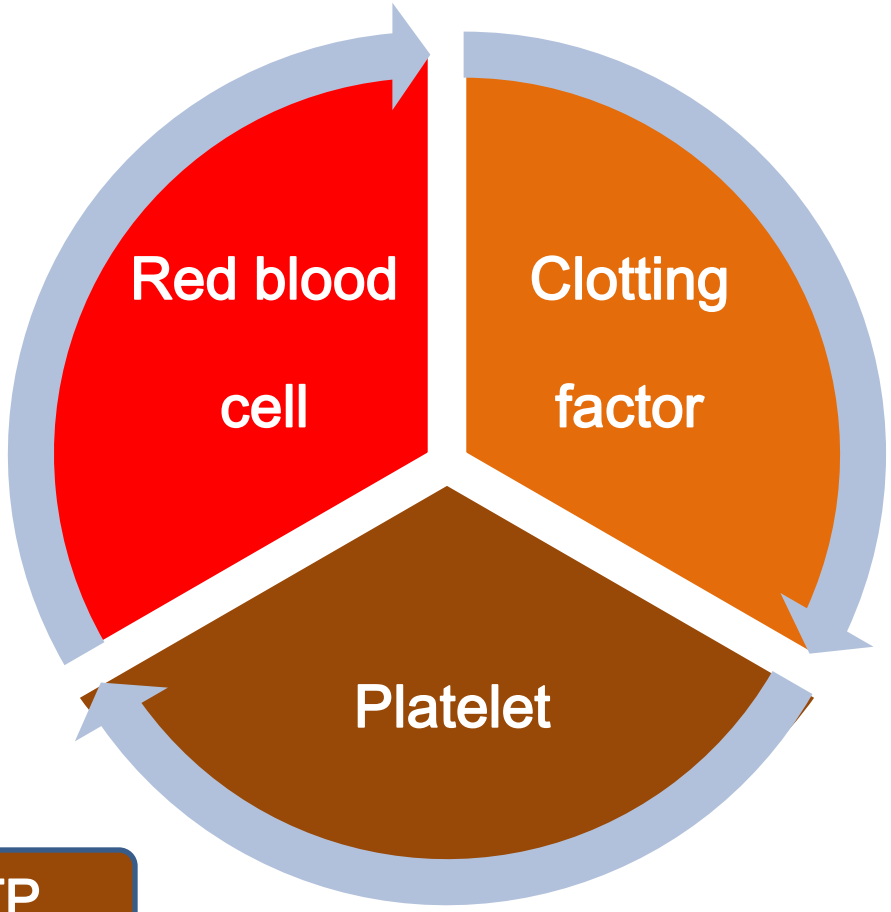
-ป้องกันการติดเชื้อ เช่น ล้างมือ
-จัดห้องแยกจากโรคติดเชื้อ (WBC, Neutrophils, ANC..)
-ติดตามสัญญาณชีพโดยเฉพาะ อุณหภูมิร่างกาย
-ดูแลความสะอาดของช่องปาก อวัยวะสืบพันธุ์ฯ
-ดูแลความสะอาดปราศจากเชื้อของสายที่สอดใส่ร่างกายเช่น IV, central line, foley's catheter
-ให้ยาปฏิชีวนะตามแผนการรักษา

Disturbed body image

-ให้ความรู้เรื่องโรค เช่นโรคที่ถ่ายทอดพันธุกรรม
-เปิดโอกาสระบายความรู้สึก
-อธิบายฤทธิ์ข้างเคียงของยาที่มีผลต่อการเปลี่ยนแปลงของร่างกายเช่น เพรดนิโซโลน
- สวมใส่เสื้อผ้า / หมวกเพื่อปกปิดเช่น ธาลัสซีเมียที่มีอาการรุนแรง

Conclusion

Anemia
Thalassemia



Hemophilia

ITP

กรณีศึกษา : เด็กหญิงอายุ 3 ปี

อาการสำคัญ **มีจุดเลือดออกที่เพดานปาก 2 วัน ก่อนมารพ.**

ประวัติปัจจุบัน

3 สัปดาห์ ก่อนมา รพ.มีไข้ต่ำๆ น้ำมูกเล็กน้อย มีอาการ 2-3 วันได้ยาลดไข้พาราเซตามอลและยาลดน้ำมูก หลังจากนั้นอาการหายไป

2 วัน ก่อนมา รพ. สังเกตเห็นจุดเลือดออกที่เพดานปาก ไม่มีเลือดออกตามไรฟัน ปฏิเสธประวัติอุบัติเหตุ ไม่มีไข้ ไม่ไอ ไม่มีน้ำมูกหรือถ่ายเหลว

1 วัน ก่อนมา รพ. มีจุดเลือดออกตามแขนขา ไม่มีถ่ายเป็นเลือดหรือถ่ายดำ ไม่มีไอเป็นเลือดหรืออาเจียนเป็นเลือด กินนมได้ตามปกติ ไม่อาเจียน ไม่ซึมหรือกระสับกระส่าย เห็นจุดเลือดออกมากขึ้น จึงพามา รพ.

ประวัติอดีต

เกิดโดย C/S เนื่องจากปากมดลูกไม่เปิด Apgar score 9,10 ที่ 1 และ 5 นาที

น้ำหนักแรกเกิด 3,300 กรัม หลังเกิดแข็งแรง นอน รพ. 3 วัน ไม่เคยมีเลือดออกผิดปกติ

มารับวัคซีนตามนัดทุกครั้ง ล่าสุดตอนอายุ 2 ขวบครึ่ง มารับวัคซีน JE 3

กินนมกล่อง 200 มิลลิลิตร วันละ 2 กล่อง กินอาหาร 3 มื้อ

พัฒนาการปกติตามวัย วิ่งเล่นได้ พูดเป็นประโยค ปั่นจักรยานสามล้อได้

ไม่มีโรคประจำตัว ไม่ได้กินยาใดเป็นประจำ

ประวัติครอบครัว

บิดาทำนา มารดาเป็นพนักงานบัญชี แข็งแรงดี ไม่มีโรคประจำตัว ไม่มีคนในครอบครัวเป็นโรคเลือด/มีจุดจ้ำเลือดตามตัว

ตรวจร่างกาย

T 36.8 C, P 106 /min, R 28 /min, BP 94/57 mmHg, BW 14.3 kg, Height 90 cm.

GA: A girl, active, afebrile, no dysmorphic feature.

HEENT: no pallor, no jaundice, petechii on hard palate, no epistaxis, no bleeding per gum, no wet purpura.

Heat: regular rhythm, normal S1 and S1, no murmur.

Lungs: clear, no adventitious sound

Abdomen: soft, liver and spleen not palpable, no mass.

Lymph: no palpable lymph node on cervical, supraclavicular, axillary, epitrochlear and inguinal area.

Extremities: no deformity, no edema.

Skin: generalized petechii markedly on both lower extremities, no rash.

Neurosigns: alert, pupils 2 mm RTL BE,

EOM (extraoccular muscle : กล้ามเนื้อนอกลูกตา) follow to object, active movement all extremities, DTR 2+ all, normal muscle tone, no facial palsy, clonus negative both.

ตรวจทางห้องปฏิบัติการ

Complete blood counts (CBC):

-Hb 11.5 g/dl, Hct 35%, MCV 83 fl, MCH 29.2 pg, MCHC 35 g/dl, RDW 13.7 %,

-WBC 7,370 /Ul, PMN 42%, M 8%, E 1%,

-platelet 6,000 /ul

-peripheral blood smear (PBS):

@ normochromic normocytic RBC,

@ normal number of WBC,

@ mononuclear cells predominate,

@ no blast cell seen,

@ markedly decreased number of platelet,

@ no platelet clumping, normal staining of platelet, few large and giant platelets.

Good luck

อ้างอิง

กาญจนา ศิริเจริญวงศ์และลดาพร ทองสง.(2554). กระบวนการพยาบาลในผู้ป่วยเด็ก. ใน วิจิตรา กุสุมภ์. (บรรณาธิการ). *กระบวนการพยาบาลและข้อวินิจฉัยการพยาบาล: การนำไปใช้ในคลินิก.*(303-360).กรุงเทพฯ: บพิธการพิมพ์.

กาญจนา ศิริเจริญวงศ์. (2564). เอกสารประกอบการสอนรายวิชาการพยาบาลเด็ก. กลุ่มวิชาการพยาบาลเด็ก. วิทยาลัยพยาบาลและสุขภาพ มหาวิทยาลัยราชภัฏสวนสุนันทา.

เกศมณี มูลปานันท์.(2556). บทบาทของพยาบาลในการสนับสนุนการดูแลสุขภาพตนเองของเด็กวัยเรียนโรคธาลัสซีเมีย. *วารสารการพยาบาลและการศึกษา.* สถาบันพระบรมราชชนก กระทรวงสาธารณสุข, 6 (1), 2-11.

ดารณี อิสระนิมิตรกุล.(2018). แนวทางการวินิจฉัยภาวะโลหิตจางในเด็ก. *Vajira Medical Journal: Journal of Urban Medicine.* 62, 547-548.

นฤมล ธีระรังสิกุลและศิริยุพา สนั่นเรืองศักดิ์.(2555). *ประสบการณ์การจัดการดูแลตนเองของเด็กที่เป็นโรคธาลัสซีเมีย.* [ข้อมูลอิเล็กทรอนิกส์].สืบค้นเมื่อ 25 พฤศจิกายน 2559, จากfile://Cusers/User05/Downloads/65208-152232-1-SM%20(2).pdf.

วิปร วิประกษิต.(2552). แนวทางเวชปฏิบัติในการรักษาภาวะเหล็กเกินด้วยยาดีเฟอริโพรน.คณะแพทย์ศาสตร์ศิริราชพยาบาล,มหาวิทยาลัยมหิดล.

Betz, CL. & Sowden, LA. (2004). *MOSBY'S PEDIATRIC NURSING REFERECE*.(5th ed.) St. Louis: Mosby.

Chu Yu-W, Korb J, Sakamoto, KM.(2000). Idiopathic Thrombocytopenic Purpura . *Pediatrics in Review American Academy of Pediatrics Article*. 21 / ISSUE 3:

Hockenberry, MJ. & Wilson, D. (2013).*Wong's Essentials of Pediatric Nursing*. 9th ed. Missouri: Elsevier.

Hockenberry, MJ. & Wilson, D. (2015). *Wong's Nursing Care of Infants and Children*. Missouri: Elsevier.

Kyle, T. & Carman, S.(2017). Pediatric Nursing: CLINICAL GUIDE. Wolters Kluwer: Philadelphia.
Levy, A, Watson, LR & Turley, R. Anemia in Children. https://www.urmc.rochester.edu/encyclopedia / content.aspx?contenttypeid=90&contentid=P02311
Potts, NL., & Mandleco, BL.(2012*). Pediatric Nursing* ; *Caring for Children and Their Families*. 3rd ed. Australia, DENMAR CENGAGE Learning
Silverman, M.A. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP) in Emergency Medicine. Updated: Nov 04, 2017 https://emedicine.medscape.com/article/779545-overview#a5.retrived May 7, 2018.
https://www.google.co.th/search?q=thalassemia+organ+with+iron+deposit+image&tbm.
https://www.google.co.th/search?q=g6pd+def.in+child+image&dcr
https://www.google.co.th/search?q=hemophilia++image&dcr.
http://www.thalassemia.or.th/thal-cpg.pdf.retrived May 4, 2561.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4190718/Journal List, J Clin Diagn Res, Aug, J Clin Diagn Res.2014 Aug; 8(8): FC01–FC03. , Published online 2014 Aug 20.
http://www.cai.md.chula.ac.th/lesson/lesson4403-6/content/main_story03.html.