

## รายงานผู้ป่วย

# การให้เลือดในผู้ป่วย Selective IgA Deficiency

จารุพร พรหมวงศ์, สันติ เสียมไหม และ ประภาภรณ์ จิตต์ภักดี

หน่วยคลังเลือดและเวชศาสตร์บริการโลหิต ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยสงขลานครินทร์

**บทคัดย่อ:** รายงานผู้ป่วยชาย 1 รายที่เป็นโรค selective IgA deficiency มาเพื่อรักษา empyema thoracis ของปอดข้างขวาซึ่งได้รับการรักษาด้วยยาปฏิชีวนะแล้วไม่ได้ผล ศัลยแพทย์ได้วางแผนรักษาโดยการผ่าตัดและได้ขอเลือด packed red cell 2 ยูนิต ผู้ป่วยที่มี IgA deficiency มักมีปัญหาในการให้เลือดหรือส่วนประกอบของเลือด โดยมักจะมีความเสี่ยงสูงต่อการเกิด fatal anaphylactic transfusion reaction จากการได้รับ IgA ที่ปนในเลือดหรือส่วนประกอบของเลือด บุคลากรทางแพทย์ที่เกี่ยวข้องอาจจะไม่ทราบถ้าไม่เคยมีประสบการณ์มาก่อนเพราะ IgA deficiency เป็นโรคที่พบบ่อย การให้เลือดผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรจะเป็นเลือดจากผู้บริจาคที่เป็น IgA deficiency หรือเป็น washed red cells ซึ่งขาด IgA ที่อาจจะทำปฏิกิริยากับ anti-IgA ในซีรัมผู้ป่วยออก ในผู้ป่วยรายนี้ได้เลือดมาจากคู่มือที่เป็น selective IgA deficiency และจากการล้างเม็ดเลือดแดงผู้บริจาคทั่วไป ในช่วงผ่าตัดผู้ป่วยเสียชีวิตมากจึงได้เตรียม washed red cells ให้เพิ่มรวมกับการใช้ fibrin sealant เพื่อหยุดเลือดอย่างรวดเร็ว หลังผ่าตัดผู้ป่วยมีอาการช็อคและมีอาการหอบหืดแต่ก็ตอบสนองดีต่อการรักษาด้วยยา ผู้ป่วยดีขึ้นในวันรุ่งขึ้นและสามารถกลับบ้านได้ใน 9 วันต่อมา

**Key Words :** ● IgA deficiency ● Blood transfusion ● Anaphylactic transfusion reaction

วารสารโลหิตวิทยาและเวชศาสตร์บริการโลหิต 2550;17:129-35.

Selective IgA deficiency เป็นโรคที่พบบ่อยในกลุ่มโรคภูมิคุ้มกันบกพร่องปฐมภูมิ อาจพบความถี่ได้ 1/300-1/3,000 ขึ้นอยู่กับประชากรศึกษา โดยพบในประชากรญี่ปุ่น 1:31,800 (0.003%) ส่วนการศึกษาในมาเลเซียพบ 0/2025 ราย ประชากรในออสเตรเลียพบในเพศชาย 1:359 (0.28%) เพศหญิง 1:2264 (0.04%) และในผู้บริจาคเลือดชาวฟินแลนด์พบ 1:396<sup>15</sup> มีการศึกษา

ได้รับต้นฉบับ 26 พฤษภาคม 2550 ให้ลงตีพิมพ์ 2 มิถุนายน 2550 ต้องการสำเนาต้นฉบับติดต่อ ผศ.จารุพร พรหมวงศ์ หน่วยคลังเลือดและเวชศาสตร์บริการโลหิต ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยสงขลานครินทร์ อ.หาดใหญ่ จ.สงขลา 90110

ในผู้บริจาคโลหิตชาวไทยพบผู้มี anti-IgA ประมาณ 1:3,500<sup>6</sup> ผู้ป่วยที่เป็นโรคนี้จะมีปัญหาขาดแอนติบอดีหรือมีระดับของ IgA ที่ต่ำมากทั้งในเลือดและสารคัดหลั่ง ซึ่งคำนิยามในแง่ของ allergy and immunology practice ผู้ป่วย IgA deficiency จะมีระดับของ serum IgA ต่ำกว่า 5 mg/dL<sup>7</sup> ส่วนระดับของ IgM และ IgG ในผู้ป่วยกลุ่มนี้จะปกติหรืออาจเพิ่มขึ้น Secretory IgA เป็นแอนติบอดีหลักในสารคัดหลั่งของร่างกายซึ่งทำหน้าที่ช่วยป้องกันการติดเชื้อจุลชีพ ระดับปกติของ IgA ในกระแสเลือดมีปริมาณ 100-200 mg/L<sup>8-10</sup> ผู้ป่วย IgA deficiency ส่วนใหญ่อาจไม่มีอาการเลยและ

มีสุขภาพปกติแต่มีผู้ป่วยบางคนอาจจะมีการติดเชื้อในร่างกายได้ง่ายเพราะขาด secretory IgA ที่มีบทบาทป้องกันการติดเชื้อใน mucosal surface<sup>4,11-13</sup> หรืออาจมีความสัมพันธ์กับการเกิดโรคต่างๆ เช่น respiratory infections โรคระบบทางเดินอาหาร มะเร็ง หรือ autoimmune diseases เป็นต้น<sup>12,14,23,24</sup> เนื่องจากผู้ป่วยขาดหรือมีระดับ IgA ในร่างกายที่ต่ำมากร่างกายอาจสร้างแอนติบอดีต่อ IgA ซึ่งทำให้เป็นปัญหาอย่างหนึ่งในเวชศาสตร์บริการโลหิต (transfusion medicine) เพราะผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับการรักษาด้วยเลือดและส่วนประกอบของเลือดที่ต้องปราศจาก IgA การให้เลือดและส่วนประกอบของเลือดที่มี IgA ปนเปื้อนจะทำให้เกิด anaphylactic reaction ได้จากปฏิกิริยาของ anti-IgA ในเลือดผู้ป่วยและ IgA ที่มีอยู่ในเลือดบริจาค<sup>14-17</sup> เลือดที่จะนำไปให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรเป็นเลือดจากผู้บริจาคที่เป็น IgA deficiency เช่นกัน ซึ่งสามารถนำไปใช้ได้ทั้งเม็ดเลือดแดง เกร็ดเลือด และพลาสมา แต่ผู้บริจาคที่เป็น IgA deficiency นั้นจะหาได้ยาก ส่วนอีกวิธีสามารถทำได้โดยการเตรียม washed red cell ในเลือดบริจาคทั่วไป<sup>18,19</sup> โดยการนำ packed red cell มาล้างเอาพลาสมาที่ปนเปื้อนออกเพื่อขจัด IgA ออกไปให้มากที่สุดให้เหลือเฉพาะเม็ดเลือดแดง ซึ่งเลือดที่ล้างแล้วนี้สามารถนำไปให้ผู้ป่วยได้โดยปลอดภัยแต่จะใช้ได้เฉพาะเม็ดเลือดแดงเท่านั้น เหมาะสำหรับผู้ป่วยที่คาดว่าจะใช้เลือดน้อยในการรักษา

### รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยชายอายุ 29 ปี ได้รับการส่งต่อมารักษาด้วยโรค empyema thoracis left lung เป็นมาประมาณ 1 เดือน โดยเริ่มแรกผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเป็น pneumonia left lower lung with parapneumonic effusion และได้รับการรักษาด้วย pleural drainage และ antibiotics ที่โรงพยาบาลในกรุงเทพฯ แต่ไม่ดีขึ้น แพทย์จึงวางแผนรักษาด้วยการผ่าตัด แต่มีปัญหาเรื่องการหาเลือดที่

ใช้ในการผ่าตัดและความไม่สะดวกผู้ป่วยจึงขอย้ายมารักษาต่อที่โรงพยาบาลสงขลานครินทร์ ผลตรวจเอกซเรย์ที่ปอดและผลอัลตราโซโนแกรมพบ loculated pleural fluid ที่ left hemithorax ศัลยแพทย์ได้วางแผนทำ thoracotomy and decortication ของช่องอกด้านซ้าย และเนื่องจากผู้ป่วยมี perianal abscess จึงจะทำ perianal abscess drainage ร่วมด้วย ศัลยแพทย์ได้ขอเลือด packed red cell (PRC) เพื่อเตรียมผ่าตัด 2 ยูนิต ผู้ป่วยมีเลือดหมู่ AB Rh positive และไม่ซีด haematocrit (Hct) 44%

ผู้ป่วยเป็นบุตรฝาแฝดและได้รับการวินิจฉัยเป็น selective IgA deficiency มาตั้งแต่เด็ก ส่วนระดับ IgG และ IgM ปกติ ผู้ป่วยมีปัญหาการติดเชื้อในร่างกายบ่อยและเคยเป็น bronchial asthma ตั้งแต่วัยเด็กแต่ปัจจุบันไม่มีอาการ คู่แฝดของผู้ป่วยเป็นชายและได้รับการวินิจฉัยเป็น selective IgA deficiency เช่นกันและมีปัญหาติดเชื้อบ่อย ไม่มีประวัติของโรคนี้ในครอบครัวของมารดาหรือบิดาของผู้ป่วย

หน่วยคลังเลือดและเวชศาสตร์บริการโลหิตจึงได้วางแผนเตรียม PRC ให้ผู้ป่วย 2 ยูนิต โดยการรับบริจาค whole blood จากคู่แฝด 1 ยูนิตและจากการเตรียม washed PRC 1 ยูนิต โดยใช้เวลา 3 วันในการเตรียมเลือดให้พร้อมใช้ในผู้ป่วย ศัลยแพทย์ต้องการผ่าตัดเร็วขึ้นเนื่องจากภาวะการติดเชื้อของผู้ป่วยยังไม่ดีขึ้นแต่คู่แฝดผู้ป่วยมีแผลอักเสบติดเชื้อที่แขนและกำลังรับประทานยาปฏิชีวนะได้ 4 วัน ดังนั้นการเจาะเก็บเลือดบริจาคอาจมีความเสี่ยงที่จะมีแบคทีเรียปนเปื้อนซึ่งอาจก่อให้เกิด septicemia ในผู้ป่วยได้ ดังนั้นจึงใช้วิธีตรวจเชื้อผู้บริจาคคู่แฝดโดยนำไปตรวจ HIV-antigen, HIV-antibody, hepatitis B surface antigen, hepatitis C antibody และ syphilis ด้วยวิธี ELISA ตามเกณฑ์มาตรฐานการตรวจกรองเชื้อของเลือดบริจาคและตรวจความเข้ากันได้กับเลือดผู้ป่วย (compatibility testing) โดยที่ยังไม่เจาะเก็บเลือดผู้บริจาคคู่แฝดไว้เพื่อให้การ

ติดเชื้ในร่างกายดีขึ้นก่อน ผู้บริจาคคู่มือดมีหมู่เลือด AB Rh positive เช่นเดียวกับผู้ป่วย

ตั้งนั้นเลือดที่จะเตรียมไว้มี 2 ยูนิต โดยยูนิตแรกเป็นได้จากคู่มือดซึ่งเจาะเก็บในวันผ่าตัด ตั้งนั้นเลือดที่ได้จะเป็น fresh whole blood ซึ่ง coagulation factor และเกร็ดเลือดยังมี function ได้อย่างดี ยูนิตที่ 2 เป็น PRC หมู่ B ที่เตรียมโดยมี additive solution ผสมอยู่ [ซึ่งมี AS-5 (Terumo, Japan) หรือ SAGM (Baxter, USA) เป็นสาร additive หรือ leukocyte poor blood] ซึ่งเลือดที่เตรียมโดยวิธีนี้จะมีการกำจัดเม็ดเลือดขาวและพลาสมาออกไปมากทำให้มีพลาสมาเจือจาง การใช้ PRC ชนิดนี้เพราะว่ามีพลาสมาปนเปื้อนน้อยมากเทียบกับ PRC ที่เตรียมทั่วไปและการเลือกใช้หมู่ B เพราะสามารถทดสอบพลาสมาที่ปนเปื้อนได้หลังจากการล้างเอาพลาสมาออกโดยทดสอบหา anti-A ในซีรัมซึ่งปกติพบในหมู่เลือด B ถ้าใช้หมู่เลือด AB ที่ตรงกับผู้ป่วยการทดสอบว่ามีพลาสมาปนเปื้อนอยู่จะทำไ้ยากเพราะไม่มี anti-A และ anti-B

ขั้นตอนการเตรียม washed red cell ตามแนวทางของ American Association of Blood Bank<sup>19</sup> มีดังนี้

1. เติม sterilized 0.9% normal saline solution ประมาณ 300 mL ใส่ในถุงเลือดที่จะเตรียมโดยทำใน laminar flow เพื่อให้เป็น sterile technique พร้อมกับเขย่าให้เข้ากันดี

2. นำถุงเลือดไปปั่นที่ความเร็ว 5,161 g เป็นเวลา 7 นาที ที่อุณหภูมิ 4 °ซ. จากนั้นนำถุงเลือดมาบีบเอา normal saline ที่อยู่ส่วนบนของเลือดออกทิ้ง โดยทำใน laminar flow และใช้ blood extractor

3. ทำขั้นตอนที่ 1, 2 ซ้ำให้ครบ 3 ครั้ง

4. เติม sterilized 0.9% normal saline solution โดยคาคให้ได้ Hct ประมาณร้อยละ 70 นำ saline suspension ในถุงเลือดไปตรวจหาว่ายังมี anti-A หลงเหลือหรือไม่ ถ้าปฏิกิริยาให้ผลเป็นลบแสดงว่ามีพลาสมาปนเปื้อนน้อยมาก

5. เก็บไว้ในตู้เย็นเก็บเลือด 4 °ซ. โดยมี shelf-life 24 ชั่วโมง

ในเช้าวันผ่าตัดคู่มือดได้มาบริจาคเลือด 1 ยูนิต แผลติดเชื้ที่แขนหายแล้วและเลือดบริจาคที่ได้เป็น fresh whole blood 1 ยูนิต ส่วน washed red cell 1 ยูนิตที่เตรียมไว้ได้นำไปทดสอบให้ผู้ป่วย 30 mL พร้อมให้ยา intravenous anti-histamine prophylaxis เมื่อไม่พบว่าผู้ป่วยมีอาการแพ้จึงได้นำผู้ป่วยไปผ่าตัด ขณะผ่าตัดผู้ป่วยเสียเลือดมากประมาณ 2,600 mL เนื่องจากผู้ป่วยเสียเลือดมากจึงได้เตรียม washed red cell ให้อีก 3 ยูนิตอย่างเร่งด่วน พร้อมได้ใช้ fibrin glue เพื่อช่วยหยุดภาวะเลือดออกให้เร็วขึ้น หลังผ่าตัดผู้ป่วยย้ายไป intensive care unit และมีปัญหา hypotension ผู้ป่วยได้รับ resuscitation แล้วดีขึ้น ในช่วงหลังผ่าตัด (post-operation) ได้ให้เลือดผู้ป่วย washed red cell เพิ่มอีก 3 ยูนิต ผู้ป่วยมีอาการ wheezing lung ซึ่งก็ได้ให้การรักษาโดยให้ hydrocortisone intravenous injection, chlorpheniramine injection, berodual inhalation ผู้ป่วยดีขึ้น ในวันถัดมาผู้ป่วยไม่มีปัญหาเลือดออกอีกอาการทางคลินิกดีขึ้นและผู้ป่วยกลับบ้านได้ในอีก 9 วันต่อมา

## วิจารณ์

การให้เลือดหรือส่วนประกอบของเลือดในผู้ป่วยโรค selective IgA deficiency ต้องเป็นเลือดและส่วนประกอบของเลือดจากผู้บริจาคที่เป็น IgA deficiency หรือเป็นเลือดจากผู้บริจาคทั่วไปที่ต้องล้างพลาสมาออกให้หมด วิธีเตรียม washed red cells นี้เหมาะสำหรับผู้ป่วยที่คาดว่าจะไม่เกิดภาวะ massive transfusion ซึ่งจำเป็นต้องได้รับส่วนประกอบของเลือดอย่างอื่นทดแทนร่วมด้วยเช่นพลาสมาและเกร็ดเลือด เพื่อป้องกันการเกิดภาวะ dilutional coagulopathy และ dilutional thrombocytopenia ผู้ป่วยรายนี้เป็นรายแรกในโรงพยาบาลสงขลานครินทร์ที่เป็นโรค selective IgA

deficiency และต้องการเลือดในการรักษาซึ่งคาดว่าไม่มีที่รายในประเทศไทยที่เป็นโรค selective IgA deficiency และอาจจะมีการรายงานน้อยกว่าความเป็นจริงในการรักษาผู้ป่วยรายนี้พบว่าในขณะที่ผ่าตัดมีปัญหาว่ามีเลือดออกมากกว่าที่คาดไว้ ดังนั้นจึงต้องมีการเตรียม washed PRC จุกเงินเพิ่มเติมขณะผ่าตัดร่วมกับการใช้ fibrin glue ซึ่งเป็น topical haemostatic sealant ผู้ป่วยรายนี้ถ้าการมีเลือดออกมากยังดำเนินต่อไปจะค่อนข้างอันตรายเพราะผู้ป่วยไม่สามารถรับพลาสมาหรือเกร็ดเลือดจากผู้บริจาคทั่วไปได้ การใช้ recombinant factor VIIa อาจจำเป็นต้องพิจารณาให้ผู้ป่วยเพื่อหยุดภาวะเลือดออกอย่างรวดเร็วซึ่งจะช่วยป้องกันภาวะแทรกซ้อนจาก massive blood transfusion ที่จะเกิดตามมา ดังนั้นความสำคัญอีกอย่างหนึ่งในการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้คือต้องมีการหยุดเลือดหรือลดภาวะเลือดออกอย่างรวดเร็ว โดยอาจจะใช้ยาในกลุ่มที่เป็น haemostatic agents ต่างๆ ร่วมด้วย

การเตรียม washed red cell ตามมาตรฐานของ transfusion medicine practice ควรมีการตรวจหาระดับ IgA ในยูนิทของเลือดให้ต่ำกว่า 0.05 mg/dL จึงจะถือว่าเป็น "IgA deficient"<sup>7</sup> แต่เนื่องจากการล้างเลือดให้ผู้ป่วยรายนี้เป็นระบบเปิดทำให้การเก็บเลือดได้นานน้อยกว่า 24 ชั่วโมงทำให้ไม่มีเวลาตรวจหาระดับ IgA จึงตัดสินใจโดยดูระดับซีรัมที่ยังเหลืออยู่โดยหา anti-A ในซีรัมแทน ซึ่งก็มีข้อเสียคือเมื่อมี transfusion reaction เกิดขึ้นจะไม่ทราบว่าเป็นผลมาจากผู้ป่วยมีอาการหอบหืดเดิมกำเริบหรือเกิดจาก anaphylactic reaction จากได้รับ IgA ปนเปื้อนในเลือด การตรวจหาระดับ IgA ตามหลังจะมีประโยชน์ในการเตรียมเลือดครั้งต่อไป

ในช่วงผ่าตัดและหลังผ่าตัดใหม่ๆ ผู้ป่วยมีความดันโลหิตต่ำลงและที่ปอดฟังได้เสียง wheezing ซึ่งวิสัญญีแพทย์คาดว่าปอดเป็น asthma exacerbation ซึ่งได้ให้การรักษาโดยให้ steroid, anti-histamine และ bronchodilator ซึ่งผู้ป่วยให้การตอบสนองต่อการรักษาอย่าง

ดี ในการวินิจฉัยแยกโรคควรคำนึงถึง anaphylactic reaction จากการได้รับ washed red cell ซึ่งอาจมีพลาสมาปนเปื้อนอยู่บ้าง อย่างไรก็ตามการรักษาตามแนวทาง asthma ก็รักษา anaphylactic shock ได้เช่นกัน ซึ่งจุดอ่อนของระบบบริการโลหิตขณะนี้ยังมีปัญหาในเรื่องการติดต่อสื่อสารระหว่างแพทย์ เพราะวิสัญญีแพทย์อาจจะไม่ตระหนักถึง anaphylactic reaction ในผู้ป่วยรายนี้และการให้ anti-histamine เป็นระยะอาจมีความจำเป็นในการป้องกันภาวะแทรกซ้อนนี้ การเตรียม washed red cells แบบจุกเงินก็จะทำให้ประสิทธิผลของการล้างไม่ดีอาจจะมีระดับ IgA ปนอยู่ในระดับสูง ดังนั้นการกรองเลือดผ่าตัดในผู้ป่วยรายนี้ควรจะต้องกรองในจำนวนยูนิทของเลือดที่สูงสุดที่อาจจะใช้ การสื่อสารระหว่างศัลยแพทย์ วิสัญญีแพทย์ และแพทย์เวชศาสตร์บริการโลหิตที่เป็นลายลักษณ์อักษรจะเพิ่มประสิทธิภาพของการสื่อสารได้ดีกว่า

เนื่องจากผู้ป่วยมีคูแฟลด์ที่เป็น selective IgA deficiency ซึ่งเป็นโรคดีของผู้ป่วยที่ทำให้หาผู้บริจาคเลือดได้เร็วขึ้น กรณีที่ผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับการผ่าตัดชนิดไม่เร่งด่วน (elective surgery) การทำ autologous donation น่าจะเป็นสิ่งที่ปลอดภัยที่สุดสำหรับผู้ป่วยในกรณีที่อาจเกิด massive bleeding เพราะจะสามารถเก็บพลาสมาได้ด้วย แต่ถ้าผู้ป่วยมีการติดเชื้อแบคทีเรียในร่างกายจะเป็นข้อห้ามในการทำ autologous donation<sup>20</sup> คูแฟลด์ของผู้ป่วยก็สามารถทำการบริจาคเลือดเก็บไว้ให้ผู้ป่วยได้ 3-4 ยูนิทใน 1 เดือนได้ แต่ต้องอยู่ในความดูแลของแพทย์เวชศาสตร์บริการโลหิตอย่างใกล้ชิด เพราะผู้บริจาคอาจเกิดภาวะเลือดจางได้

Selective IgA deficiency มักเกิดได้แบบ sporadic แต่อาจพบแบบ familial ได้โดยเป็น autosomal recessive หรือ polygenic inheritance และอาจเกี่ยวข้องกับโครโมโซมคู่ 18<sup>1,21</sup> นอกจากนี้มีรายงานพบความสัมพันธ์กับ HLA -A1, HLA-B8, HLA-DR3<sup>22</sup> IgA deficiency ส่วนใหญ่ไม่พบอาการผิดปกติแต่พบ

ว่าจำนวนร้อยละ 30 ของผู้ป่วยมีปัญหา recurrent upper respiratory tract infection<sup>23,24</sup> และไม่น้อยที่พบ pneumonia, intestinal infection และ autoimmune diseases ได้<sup>12,14,23,24</sup> มีการศึกษาในเด็กที่เป็น IgA deficiency พบว่ามีความสัมพันธ์กับการมี bronchial hyperresponsiveness ซึ่งบ่งชี้ว่า IgA deficiency อาจมีความสัมพันธ์กับการเกิด asthma ได้<sup>25</sup> Anaphylactic reaction ต่อส่วนประกอบของเลือดที่มี IgA ปนเปื้อนพบว่ามีสัมพันธ์กับการมี circulation anti-IgA antibody ในผู้ป่วย และจากการศึกษาในประชากรคอเคเซียนพบว่า anti-IgA antibody ได้ถึงร้อยละ 30-40 แต่ถ้าในผู้ป่วยที่มีโรค combined IgA-IgG2 deficiency การพบแอนติบอดีในกระแสเลือดจะเพิ่มขึ้นเป็นร้อยละ 50-60<sup>15,16</sup> การศึกษา subclass ของ anti-IgA antibody ในผู้ป่วยพบว่าส่วนใหญ่เป็น IgG และพบเป็น IgM และ IgE ได้บ้าง ในผู้ป่วยที่พบ anti-IgA antibody เป็น IgE subclass ก็มักจะมีประวัติของ anaphylactic reaction อย่างรุนแรงเมื่อได้รับเลือด<sup>15-17</sup> การรักษาเพื่อจะลดการเกิด circulating anti-IgA antibody มีรายงานว่าสามารถทำได้โดยให้ immunoglobulin ที่มี IgA ฉีดเข้า subcutaneous ซึ่งจะทำให้ anti-IgA antibody ในผู้ป่วยมีระดับที่ลดลง<sup>26</sup>

### สรุป

การให้เลือดและส่วนประกอบของเลือดในผู้ป่วย IgA deficiency เป็นปัญหาอย่างหนึ่งในเวชศาสตร์บริการโลหิตที่ต้องให้ความระมัดระวังเพราะผู้ป่วยมีความจำกัดที่จะต้องได้รับเลือดหรือส่วนประกอบของเลือดที่ปราศจากการปนเปื้อนของ IgA ที่มีอยู่ในพลาสมา ซึ่งอาจก่อให้เกิด severe anaphylactic transfusion reaction ได้ การหาผู้บริจาคเลือดที่เป็น IgA deficiency ก็ทำได้ยาก ส่วนในผู้ป่วยที่ทราบว่ามี IgA deficiency ร่วมด้วยและมีความจำเป็นต้องได้รับการรักษาด้วยเลือดหรือส่วนประกอบของเลือดก็จำเป็นต้องมีการ

วางแผนในการเตรียมเลือดให้ดีและรอบคอบ เพราะผู้ป่วยกลุ่มนี้ต้องรับเลือดที่เป็น IgA-free blood components เช่นการได้เลือดจากผู้บริจาค IgA deficiency หรือ washed red cells เท่านั้น ถ้ามีการผ่าตัดจะต้องมีการวางแผนอย่างดีที่จะ stop bleeding อย่างรวดเร็ว เพื่อป้องกันการเกิด massive bleeding ซึ่งจะมีปัญหาในการหาส่วนประกอบของเลือดต่างๆ ตามมาได้ ความร่วมมืออย่างใกล้ชิดระหว่างแพทย์เวชศาสตร์บริการโลหิต ศัลยแพทย์ และ วิทยุณภูมิแพทย์ จึงเป็นสิ่งที่จำเป็นและมีความสำคัญ

### หนังสืออ้างอิง

1. De Laat PC, Weemaes CM, Gonera R, Van Munster PJ, Bakkeren JA, Stoeltinga GB. Clinical manifestations in selective IgA deficiency in childhood. A follow-up report. *Acta Paediatr Scand* 1991;80:798-804.
2. Hong R, Ammann A. Disorders of the IgA system In : Stiehm RT, ed. *Immunologic disorders of infant and children*. Philadelphia: Saunders, 1998:329.
3. Mestecky J, Russell MW, Jackson S, Brown TA. The human IgA system: a reassessment. *Clin Immunol Immunopathol* 1986;40:105-14.
4. Koistinen J. IgA deficiency in blood donors. *Vox Sang* 1975;29:192-202.
5. Weber-Mzell D, Kotanko P, Hauer AC, et al. Gender, age and seasonal effects on IgA deficiency : a study of 7293 caucasians. *Eur J Clin Invest* 2004;34:224-8.
6. สมดี รัตนวิบูลย์ และคณะ. Anaphylactic reaction due to anti-IgA. นำเสนอในการประชุมวิชาการครั้งที่ 2/2537(229). ศูนย์บริการโลหิตแห่งชาติ สภากาชาดไทย 2537.
7. Vamvakas EC, Pineda AA. Allergic and anaphylactic reactions. In: Popovsky MA (ed). *Transfusion reactions, 2<sup>nd</sup> edition*. Bethesda, MD:AABB Press, 2001.
8. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. London: WB. Saunders, 2000:597.
9. Norhagen G, Engstrom PE, Hammarstrom L, Soder PO, Smith CI. Immunoglobulin levels in saliva in

- individual with selective IgA deficiency: compensatory IgM secretion and its correlation with HLA and susceptibility to infection. *J Clin Immunol* 1989;9: 279-86.
10. Engstrom PE, Norhagen G, Bottaro A, et al. Subclass distribution of antigen specific IgA antibodies in normal donors and individuals with homozygous C alpha 1 or C alpha 2 gene deletions. *J Immunol* 1990; 145:109-16.
  11. Marcotte H, Lavoie MC. Oral microbial ecology and the role of salivary immunoglobulin A. *Microbial Mol Biol Rev* 1998;62:71-109.
  12. Burks AW Jr, Steel RW. Selective IgA deficiency. *Ann Allergy* 1986;57:3-13.
  13. Cunningham-Rundles C. Physiology of IgA and IgA deficiency. *J Clin Immunol* 2001;21:303-9.
  14. Schaffer FM, Monteiro RC, Volanakis JE, Cooper MD. IgA deficiency. *Immunodeficiency Rev* 1991;3:15-44.
  15. Ferreira A, Garcia Rodriguez MC, Lopez-Trascasa M, et al. Anti-IgA antibodies in selective IgA deficiency and primary immunodeficiency patients treated with gammaglobulin. *Clin Immunol Immunopathol* 1988; 47:199-207.
  16. Bjorkander J, Hammarstrom L, Smith CI, et al. Immunoglobulin prophylaxis in patients with antibody deficient syndromes and anti-IgA antibodies. *J Clin Immunol* 1987;7:8-15.
  17. Burks AW, Sampson HA, Buckley RH. Anaphylactic reactions after gammaglobulin administration in patients with hypogammaglobulinemia: Detection of IgE antibodies to IgA. *N Engl J Med* 1986;314:560-4.
  18. Koskinen S, Tolo H, Hirronen M, Koistinen J. Long-term follow-up of anti-IgA antibodies in healthy IgA deficient adults. *J Clin Immunol* 1995;15:194-8.
  19. American Association of Blood Bank (1990). Walker RH (editor) *Technical Manual* 10<sup>th</sup> ed. Virginia, USA.
  20. American Association of Blood Bank (2003). *Technical Manual* 13<sup>th</sup> ed. Virginia, USA.
  21. Oen K, Petty RE, Schroeder ML. Immunoglobulin A deficiency: genetic studies. *Tissue antigens* 1982;19: 174-82.
  22. Wilton AN, Cobain TJ, Dawkins RL. Family studies of IgA deficiency. *Immunogenetics* 1985;21:333-42.
  23. Ammann AJ, Hong R. Selective IgA deficiency : presentation of 30 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1971;50:223-36.
  24. Buckley RH. Clinical and immunologic features of selective IgA deficiency. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1975;11:134-42.
  25. Papadopoulou A, Mermin D, Taousani S, et al. Bronchial hyper-responsiveness in selective IgA deficiency. *Pediatr Allergy Immunol* 2005;16:495-500.
  26. Sundin U, Nava S, Hammarstrom L. Induction of unresponsiveness against IgA in IgA-deficient patients on subcutaneous immunoglobulin infusion therapy. *Clin Exp Immunol* 1998;112:341-6.

## Blood Transfusion in A Selective IgA Deficiency Patient : A Case Report

**Charupon Promwong, Santi Siammai and Prapapon Jitphakdee**

*Blood Bank and Transfusion Medicine, Department of Pathology, Faculty of Medicine,  
Prince of Songkla University, Hadyai, Songkla 90110*

---

**Abstract:** A case report of the male patient with selective IgA deficiency who was diagnosed empyema thoracis of left lung and did not respond to antibiotics treatment. The patient was planned for surgical thoracotomy and decortication of left lung. Blood was requested for 2 units of packed red cell. Selective IgA deficiency was always a problematic in transfusion medicine because the patient may develop severe or fatal anaphylactic transfusion reaction following blood or blood components transfusion containing IgA. Patient with IgA deficiency disease is rare and blood for transfusion needs special preparation. Blood was usually prepared from either IgA deficiency individuals or washed red cells to reduce level of IgA. This patient had blood transfusion which prepared from his IgA deficiency twin and by washing red cells. The patient had massive bleeding intra-operatively and need more blood. In addition 3 units of washed packed red cells were prepared urgently and fibrin sealant was also used. Post-operatively the patient developed shock and wheezing lung but responded very well to medications. Patient's clinical condition was improved in the following day and returned home 9 days later.

**Key Words :** ● IgA deficiency ● Blood transfusion ● Anaphylactic transfusion reaction

**Thai J Hematol Transf Med 2007;17:129-35.**

