

REFERENCES

1. Ministry of Public Health, Department of Health. Nutritional Surveillance in children 0-60 months old, 1982-1997. Bangkok, 2000.
2. WHO Working Group. Use and interpretation of anthropometric indicators of nutritional status. Bull Wld Hlth Org 1986; 64: 929-41.
3. Waterlow JC, Tomkins AM, Grantham-McGregor SM. Protein Energy Malnutrition. London: Edward Arnold: 1992: 212-20.
4. Underwood BA. Weaning practices in deprived environments: the weaning dilemma. Pediatrics 1985; 75(1 Pt 2): 194-8.
5. Caulfield LE, Bentley ME, Ahmed S. Is prolong breast-feeding associated with malnutrition? Evidence from nineteen demographic and health surveys. Int J Epidemiol 1996; 25: 693-702.
6. Reed BA, Habicht JP, Niamego C. The effects of maternal education on child nutritional status depend on socio-environmental conditions. Int J Epidemiol 1996; 25: 585-92.
7. Chusilp K, Somnasang P, Kirdpon W, et al. Observations on the development of stunting in children of the Khon Kaen region of Thailand. Eur J Clin Nutr 1992; 46:475-87.

ปัญหาโภชนาการในเด็กอายุ 1-24 เดือน: การศึกษาเปรียบเทียบเด็กไทยและเด็กชาวเขานพื้นที่สูง

รัตนา พันธุ์พานิช, พ.บ.*,
กรรณิกา วิทย์สุภากร, วท.ม.*, สุพจน์ เจริญพร**

รายงานนี้เป็นการศึกษาวิจัยเชิงสำรวจในอำเภอแม่แจ่ม จังหวัดเชียงใหม่โดยมีวัตถุประสงค์เพื่อศึกษาปัญหาโภชนาการในเด็กอายุ 1-24 เดือน ในพื้นที่ที่มีอัตราการเลี้ยงลูกด้วยนมแม่สูง และเปรียบเทียบความชุกของการเกิดภาวะทุพโภชนาการระหว่างเด็กชาวเขากับเด็กไทยในพื้นที่เดียวกัน จำนวนตัวอย่างทั้งหมด 359 ราย เป็นเด็กชาวเขา (กะเหรี่ยง และลัวะ) 252 ราย เด็กไทย 107 รายมารดาได้รับการสัมภาษณ์และกลุ่มตัวอย่างได้รับการประเมินโดยการชั่งน้ำหนัก และวัดความยาวหรือส่วนสูง ในกลุ่มเด็กชาวเขาพบความชุกของภาวะทุพโภชนาการ (Z score ของน้ำหนักต่ออายุน้อยกว่า -2) ร้อยละ 25 เทียบกับ ร้อยละ 12.1 ในกลุ่มเด็กไทย ($p < 0.01$) เด็กที่มีอายุระหว่าง 12-24 เดือน ซึ่งเป็นช่วงเวลาหลังจากที่เด็กส่วนใหญ่หย่านมแม่พบว่าเป็นกลุ่มที่มีอัตราชุกของภาวะทุพโภชนาการสูงสุด ความชุกของภาวะการเจริญเติบโตช้า (Z score ของส่วนสูงต่ออายุน้อยกว่า -2) ในเด็กชาวเขาและเด็กไทย เท่ากับ ร้อยละ 25.4 และ 12.1 ตามลำดับ ($p < 0.01$) ส่วนภาวะเลี้ยงไม่โต (Z score ของน้ำหนักต่อส่วนสูงน้อยกว่า -2) พบว่าไม่มีความแตกต่างกัน คือ ร้อยละ 9.1 และ 8.4 ตามลำดับ ค่าเฉลี่ยของ Z scores ของน้ำหนักต่ออายุ น้ำหนักต่อส่วนสูง และส่วนสูงต่ออายุ มีค่าลดลงสัมพันธ์กับอายุที่เพิ่มขึ้นในเด็กทั้งสองกลุ่ม การศึกษานี้แสดงให้เห็นถึงความรุนแรงของปัญหาโภชนาการในเด็กชาวเขายังคงอยู่และมีมากกว่าเมื่อเทียบกับเด็กไทย ปัญหาดังกล่าวอาจเกี่ยวข้องกับสถานะทางเศรษฐกิจ พันธุกรรม รวมทั้งความเชื่อและวัฒนธรรมในการเลี้ยงดูเด็ก ดังนั้นการแก้ปัญหาโภชนาการในชนกลุ่มน้อยนี้จึงต้องมีมาตรการที่เฉพาะและเหมาะสมในแต่ละพื้นที่ด้วย

คำสำคัญ : โภชนาการ, การเจริญเติบโตช้า, ภาวะเลี้ยงไม่โต, ชาวเขา, การเลี้ยงลูกด้วยนมแม่

รัตนา พันธุ์พานิช, กรรณิกา วิทย์สุภากร, สุพจน์ เจริญพร
จดหมายเหตุมหาวิทยาลัย 4 2543; 83: 1375-1379

* ภาควิชาเวชศาสตร์ชุมชน, คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยเชียงใหม่, จ.เชียงใหม่ 50200

** สำนักงานสาธารณสุขอำเภอแม่แจ่ม, จ.เชียงใหม่

A Thai Boy with Hereditary Enzymopenic Methemoglobinemia Type II

VORASUK SHOTELERSUK, M.D.*, PIYARATANA TOSUKHOWONG, M.Sc.**,
PAIROJ CHOTIVITAYATARAKORN, M.D.***, WIROJE PONGPUNLERT, M.D.****

Abstract

Individuals with methemoglobin exceeding 1.5 g/dl have clinically obvious central cyanosis. Hereditary methemoglobinemia is due either to autosomal dominant M hemoglobins or to autosomal recessive enzymopenic methemoglobinemia. Four types of enzymopenic methemoglobinemia have been described. In addition to methemoglobinemia, individuals with type II, which is the generalized cytochrome b₅ reductase deficiency, have severe and progressive neurological disabilities.

Here we report a 3-year-old Thai boy with type II hereditary enzymopenic methemoglobinemia. He was born to a second-cousin couple. His central cyanosis was first observed around 10 months of age. His neurological abnormalities were seizures beginning at 1 year of age, microcephaly, and inability to hold his head up. His cardiovascular and pulmonary evaluations were unremarkable. Methemoglobin level by spectral absorption pattern was 18 per cent. A qualitative enzymatic assay confirmed the deficiency of the cytochrome b₅ reductase enzyme. With this definite diagnosis, a prenatal diagnosis for the next child of this couple will be possible.

Key word : Methemoglobinemia, Cytochrome b₅ Reductase

**SHOTELERSUK V, TOSUKHOWONG P,
CHOTIVITAYATARAKORN P, PONGPUNLERT W
J Med Assoc Thai 2000; 83: 1380-1386**

* Unit of Endocrinology, Genetics and Metabolism, Department of Pediatrics,

** Department of Biochemistry,

*** Unit of Cardiology, Department of Pediatrics,

**** Unit of Neurology, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University, Bangkok 10330, Thailand.

Central cyanosis is most commonly due to cardiopulmonary diseases(1). If evaluations of the cardiovascular and pulmonary systems are unremarkable, other disorders should be considered such as those of the central nervous system causing hypoventilation and hematological disorders. One of the hematological causes is methemoglobinemia(2).

Oxygen transport depends on the maintenance of hemoglobin in the ferrous (reduced, Fe²⁺) state. Methemoglobin is hemoglobin in which the iron has been oxidized from the ferrous to the ferric (oxidized, Fe³⁺) state and is incapable of binding oxygen(3). Normal erythrocytes contain less than 1 per cent methemoglobin. As red cells circulate, a small amount of hemoglobin autooxidizes to methemoglobin. The methemoglobin formed is normally reduced by cytochrome b₅ and cytochrome b₅ reductase(4) (Fig. 1). If methemoglobin exceeds 1.5 g/dl, affected individuals will have clinically obvious central cyanosis(5). Etiologically, methemoglobin can either be acquired or is hereditary. Acquired methemoglobinemia is generally due to exposure to certain drugs or toxins such as nitrites, nitrates, and sulfonamides(6). Hereditary methemoglobinemia is due either to the presence of one of the M hemoglobins or to the deficiency of cytochrome b₅ or the enzyme cytochrome b₅ reductase(7).

Here we report a 3-year-old Thai boy with central cyanosis and delayed development born to a couple who were second cousins. His cyanosis was shown to be caused by methemoglobinemia as determined by a spectral absorption

pattern. The etiology of the methemoglobinemia was cytochrome b₅ reductase deficiency, as confirmed by a qualitative enzymatic assay.

MATERIAL AND METHOD

Patient

A Thai boy was born to a 21 year-old G₂P₁ mother and a 24 year-old father. The parents were second cousins (see pedigree in Fig. 2). There was no known exposure to teratogenic agents, infections, or other environmental hazards. Pregnancy, labor and delivery were normal. His birth weight was 2,800 g. With no complications, he was discharged from hospital 3 days after birth.

The child presented to another hospital at the age of 6 months because of delayed development. At that time, he could smile but was not able to hold his head up. Physical examination showed microcephaly. Radiographs of his skull revealed a small cranial vault with normal sutures and no abnormal calcification. He was subsequently admitted to hospital at the age of 7 months with a diagnosis of measles, pneumonia and diarrhea. He was not cyanotic at that time. He was then lost to follow-up.

At the age of 10 months, the patient was taken to Chulalongkorn Hospital for the first time due to rhinorrhea. He was still unable to control his head. His weight was 5,540 g (-4SD) and his anterior fontanel was closed. Central cyanosis was observed for the first time. Examination of the heart, lungs, and abdomen were within normal limits. No finger clubbing was noted. Oxygen satura-

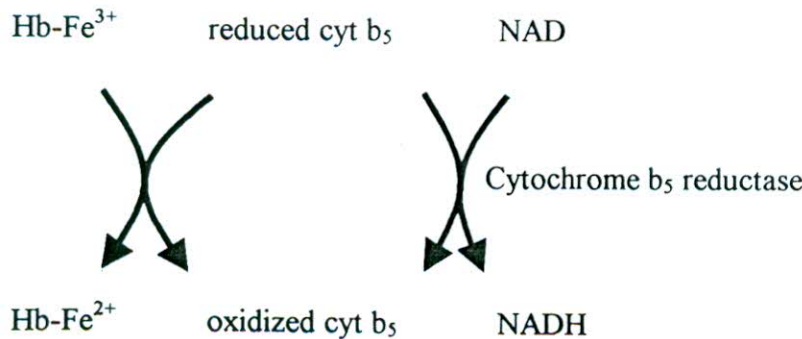


Fig. 1. Erythrocyte pathways for reduction of methemoglobin.

