

蠶豆症 (G6PD deficiency)

蠶豆症又稱「葡萄糖六磷酸鹽脫氫酶缺乏症」(G6PD deficiency)世界約 130 百萬人口有 X-染色體基因缺損，是台灣地區最常見的先天性代謝疾病，平均每一百個新生兒中，就有三個病例，大男性發生率比女性高。

G6PD 存在人體紅血球內，它在人體內協助葡萄糖進行新陳代謝，而在此過程中產生一種保護紅血球的物質，以對抗某些特別的氧化物；患此症的人，因缺乏這種酵素，當某些特定的氧化物質侵入身體後，若血球被破壞使紅血球容易受到破壞而發生溶血，其血紅素易被氧化，如程度嚴重即發生急性溶血性貧血。例如：藥物、蠶豆及感染病原，會造成氧化紅血球，即會產生溶血現象。

★溶血的症狀

臉色蒼黃、疲累、食慾差、黃疸(眼白及皮膚均變黃)，茶色尿(尿色較深如茶般)。

嚴重時，可能會昏迷、呼吸窘迫、心臟衰竭，甚至休克及意識昏迷而有生命危險，常需緊急輸血以挽救性命。

患此症的小孩在新生兒期比正常新生兒容易出現較嚴重的新生兒黃疸症。使其生命變短，紅血球易溶血。

★遺傳原因

正常人每一個細胞內均有 23 對(即 46 個)染色體，而每一個染色體又由許多的基因所組成，其中第 23 對為性染色體，它決定人的性別，男性由一個 X 及一個 Y 所組成(即 XY)，女性則由 2 個 X 所組成(即 XX)。

控制合成 G6PD 的基因，即位於 X 性染色體上。人類體內的染色體，有一半是來自父親一半來自母親，由於形成此症的異常基因是位於 X 染色體上，因此女性若帶一個不正常的 X 染色體，另一個正常的 X 染色體即會彌補此缺陷，故不易發病，或症狀較輕微。至於男性，因只有一個 X 染色體，因此只要獲得一個異常的 X 染色體即會得病。

有關此症的遺傳方式，若母親為帶因者，父親正常，則第二代的男孩中，有一半的機率完全正常，另一半的機率患有此症；女孩有一半的機率完全正常，另一半的機率為帶因者。由圖顯示，男性患孩若與正常女孩結婚，則其下一代的男孩均正常，女孩則均為帶因者，女性帶因者，若與正常男性結婚，則下一代的男孩，有一半機率罹此病，女孩則有一半機率帶因。

★預知遺傳率

G6PD 缺乏症已為政府對新生兒篩檢的項目之一，因此若家族中已出現一個病例，可藉由患孩及其父母做進一步的抽血檢查，而預知家族中其他新生小孩或自己的下一胎罹病或帶因的機率，如此還可注意到養育環境的安排，並提早警覺新生兒黃疸，而及早給予治療與預防。

★注意事項

- *不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方。
- *避免吃蠶豆及其製品(如蠶豆酥)或含氧化劑之食品。
- *衣櫥及廁所不可以放茶丸(臭丸)。
- *不要使用龍膽紫(紫藥水)。
- *假若發現有黃疸或貧血(臉色蒼白)或尿液呈暗紅色或茶色現象一速帶往醫院診治。
- *看病時，應主動告訴醫護人員患有此症，並出示 G-6-PD 缺乏症備忘卡。
- ☆確知患有 G6PD 缺乏症時，最好能隨身攜帶 G6PD 缺乏症備忘卡，如此將有助於迅速而正確的診斷與治療。

★避用藥物

解熱及止痛劑：

Aspirin 亞氏匹寧, Acetanilide, Acetophenetidin(Phenacetin), Antipyrine, Aminopyrine(Pyramidon), Acetanilid, p-Aminosalicylic acid

抗生素：

磺胺劑 Sulfonamides (Sulfanilamide), chloramphenicol, sulphones, Nitrofurantoin, Furazolidone, PAS,

Sulfacetamide(Sulamyd), Salicylazosulfapyridine(Azulfidine), Sulfapyridine, Sulfacetamide(Gontanol), Thiazolesulfone

硝基夫喃類：

(Nitrofurans): Nitrofurantoin(Furadantin) 、 Nitrofurazone(Furacin) 、 urazolidone(Furoxone)

維他命：

維他命 C (ascorbic acid), 維他命 K1

抗瘧藥物：

如 Choroquine, Primaquine, Mepacrine, Pamaquine(Plasmoquinum), Pentaquine, Plasmoquine

其他：

Methylene blue(甲機藍)、Naphthalene(Moth Balls ,Methylene blue)、Nalidixic acid(Negacide)、Phenylhydrazine、Toluidine blue、Trinitrotoluene、Quinidine、Dimercaprol 龍膽紫(紫藥水)Probenecid

中藥：

川蓮，蠟梅花，牛黃...(可能還些未研究清楚)