

# 蠶豆症病人照護須知

## 【紅血球內 G6PD 缺乏症】



長庚醫療財團法人 編印

## 壹、前言

【紅血球內 G6PD 缺乏症】，全名為葡萄糖-六-磷酸鹽脫氫酵素缺乏症，俗稱蠶豆症，為台灣地區最常見的先天性代謝異常疾病；台灣發生率約為 2-3%，因為是 X-染色體性聯隱性遺傳，所以男性發生率比女性高。

## 貳、病因

G6PD 是正常紅血球分解葡萄糖代謝過程中所需的一種重要酵素，可避免紅血球在葡萄糖代謝過程，產生氧化物破壞血球的細胞膜。因此當這種酵素缺乏時，若接觸或食用到某些特定物質、成份，如：抗瘧疾藥物、磺胺劑、阿斯匹靈類、茶丸（臭丸）、龍膽紫（紫藥水）、蠶豆及其製品或急性的細菌病毒感染，造成體內氧化壓力增加，紅血球受到破壞而引起急性溶血反應。

## 參、症狀與治療方法

- 一、新生兒黃疸：G6PD 缺乏症為引起國人新生兒嚴重黃疸最重要的原因之一，產生黃疸之新生兒可以照光或換血治療；但如延遲治療，則有發生核黃疸的危險，造成神經系統的傷害，嚴重甚至會導致死亡。
- 二、急性溶血症：若接觸到氧化性藥物，如：抗瘧疾藥物、磺胺劑、解熱鎮痛劑（如阿斯匹靈）等、蠶豆或茶丸等，易發生溶血。產生溶血現象時會出現：臉色蒼白、疲累、倦怠、食慾差、黃

疸(眼白及皮膚均變黃)、深褐色尿(尿色如濃紅茶般)，嚴重

時，可能會昏迷甚至有生命危險，必要時會採輸血或換血治療。

三、先天性慢性溶血性貧血：慢性溶血、貧血、肝、脾腫大等。

#### 肆、預防保健

蠶豆症目前尚無有效的治療方法，但它早已列為台灣新生兒例行篩檢項目之一，因此，在日常生活上，避開接觸危險因子，即可預防症狀的發生。

#### 伍、注意事項

一、新生兒出生後，若有明顯黃疸現象時，須立即就醫，因此病為

X性聯遺傳疾病，若嬰兒性別為男性時應特別注意。

二、看病用藥時，須主動告知醫師及藥師為蠶豆症病人，所有藥物

應經由醫師處方開立，避免自行使用氧化性藥物。

三、避免吃蠶豆及其製品(如蠶豆酥)。

四、衣櫥及廁所不可以放置萘丸(臭丸)，天然的樟腦丸與人工合成的

萘丸不同，雖然都有防蟲、防蛀和防霉的作用，但萘丸可能

導致溶血性貧血，而樟腦丸則是無害。由於真正的樟腦丸很

貴，所以現在多用萘丸代替，一不小心誤用，長時間下可能

引起溶血症狀。

五、不要使用龍膽紫(紫藥水)，且不要服用氧化性藥物，如：抗癩

疾藥物或磺胺類抗生素，另外，民間傳統的甘草、黃蓮、青草汁等草藥或八寶粉若給予嬰兒服用，也可能會引起黃疸。

六、發現有黃疸、貧血(臉色蒼白)、尿液呈現暗紅色或深褐色等現象時，請儘速前往醫院診治；看病時應主動告訴醫護人員小孩患有此症。

七、蠶豆症雖為一種遺傳性疾病，但只要平日多加注意，避免接觸各類易引起溶血的物質或在發生溶血時，給予合適治療，就不會有任何後遺症，也不會影響身高、體重及智能等各方面的發展。

陸、建議看診科別：兒童內科

柒、諮詢服務電話

基隆院區 (02) 24313131 轉 2701、2702

台北院區 (02) 27135211 轉 3329、3330

林口院區 (03) 3281200 轉 8561、8562

桃園院區 (03) 3196200 轉 2041

嘉義院區 (05) 3621000 轉 2228、2229

高雄院區 (07) 7317123 轉 8927、8928

雲林院區 (05) 6915151 轉 2177

星期一~星期五 時間 08:00~17:00

本著作非經著作權人同意，不得轉載、翻印或轉售。

著作權人：長庚醫療財團法人

長庚醫療財團法人 N204 10.1x21.5 cm 107 年

<http://www.cgmh.org.tw>

