

~~家有蠶豆寶寶~~

## 什麼是「葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酵素缺乏症(俗稱 蠶豆症) 」 (G-6-PD deficiency)

### 什麼是 G-6-PD 缺乏症?

G6PD 名為葡萄糖六磷酸鹽去氫酵素缺乏症 (Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase Deficiency)，簡稱 G6PD 缺乏症，俗稱為「蠶豆症」。G6PD 是一種存在於人體紅血球內，協助葡萄糖進行新陳代謝之酵素，患者因為缺乏這種酵素，所以紅血球會受到「某些特定物質」的破壞而發生溶血。

是常見的先天性代謝疾病，在台灣地區發生率為 3%，即每一百個新生兒就有 3 個病例，其中又以客家人發生率較高，因屬於性聯遺傳疾病，男性患者多於女性患者，目前 G6PD 缺乏症也是政府對新生兒篩檢的項目之一。

### G-6-PD 缺乏症發病時會出現哪些症狀呢?

由於 G6PD 缺乏症是與遺傳有關，患者將會終生缺乏這種酵素，沒有任何藥物或方法可以根治，但是患者的健康及成長是完全正常的。在一般的情況下，他們的健康與一般人無異，只有當他們接觸到「某些特定物質」時，其紅血球便有可能受到破壞而分解，造成溶血現象。

輕微的症狀包括皮膚變黃、臉色蒼白、疲累、食慾差；嚴重的病徵如黃疸（眼白及皮膚均會變黃）、尿液呈現暗紅色或茶色、呼吸不暢順和心跳加速等，嚴重的急性溶血可能會引起昏迷甚至有生命危險，這種情況下需要立即求醫。患此症的嬰兒在新生兒時期比正常新生兒易出現較嚴重的新生兒黃疸。

### 如果出現嚴重溶血狀況，患者需如何治療?

若是新生兒黃疸程度不高，照光治療即可，黃疸嚴重或兒童的急性溶血，必要時醫師會採取輸血或換血，若及早發現且治療得當，可在 2-3 天內即恢復健康。通常早期治療是很少有後遺症之產生，但如延遲治療時機，則會發生核黃疸之慮，更甚者死亡。核黃疸是一種相當嚴重的疾病，其後遺症有聽力障礙及神經心智發展受損等，一旦發生嚴重的神經系統症狀，則會留下不可逆的嚴重後遺症，甚至導致死亡。

所以若有發現症狀，此時請盡早就醫。如果您確知寶寶患有蠶豆症時，記得要告訴診察的醫護人員，同時最好能隨身攜帶 G-6-PD 缺乏症注意事項卡，如此將有助於迅速而正確的診斷與治療。

## 日常生活方面需注意些什麼呢？

### 【注意事項】

1. 不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方。
2. 避免吃蠶豆 (Fava or Broad Beans) 或其製品(如蠶豆酥)。
3. 居家環境避免在衣櫥及廁所放萘類(Naphthalene)之製品 (如臭丸、樟腦丸)。
4. 受傷時，避免使用龍膽紫 (紫藥水)。
5. 看病時，應主動告訴醫護人員患有此症，並隨身攜帶及出示 G-6-PD 缺乏症之**注意事項卡**。
6. 如患有此症之嬰兒是哺餵母乳時，則母親方面亦應注意需按醫生指示才服用任何的中藥或西藥。
7. 假若發現有黃疸 (眼白及皮膚變黃)、臉色蒼白、疲累、食慾差、尿液成暗紅色或茶色、呼吸不順暢和心跳加速之以上現象，請儘速帶往醫院診治，不可延誤。

**此症患者如能注意以上事項，其健康及成長是完全正常的！**

現已可經由**新生兒篩檢**提早偵測出新生兒是否有 G-6-PD 缺乏症。在新生兒時期要小心出現過高的黃疸，並且避免接觸上述有害物質，如此便可以跟一般人一樣健康地生活。

~亞東紀念醫院  
小兒部關心您~



諮詢服務電話  
門診治療室:(02)7728-1457  
門診兒科衛教室:(02)7728-1340

編印單位：小兒部  
編印日期：111年06月13日三版  
全院編碼：亞東醫院出版品  
材物編碼：SH266  
**宗旨：持續提升醫療品質  
善盡社會醫療責任**  
**願景：成為民眾就醫首選的醫學中心**

## 正面

<p>亞東紀念醫院 小兒部 關心您 TEL : (02) 7728-1340</p> 	<p> <b>亞東紀念醫院</b> FAR EASTERN MEMORIAL HOSPITAL</p> <p><b>葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酵素缺乏症</b> <b>(G-6-PD deficiency)</b></p> <p><b>注意事項卡</b></p> <p>姓名：_____</p> <p>性別：_____</p> <p>出生：____年____月____日</p> <p><b>就醫時請隨身攜帶此卡</b></p> <p><b>以供醫師參考</b></p>
---	---

## 背面

<p>「<b>葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酵素缺乏症(俗稱 蠶豆症)</b>」患者，由於此症與<b>遺傳</b>有關，患者將「<b>終身</b>」患有此症，至今尚未有效之治療方法，但只要日常生活中注意下列事項即可 避免發生溶血：</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. 不隨意自行服藥，所有藥物均需經由醫師指導的處方開立。</li><li>2. 避免吃蠶豆(Fava-beans)及其製品(如蠶豆酥)</li><li>3. 居家環境避免在衣櫥及廁所放萘類(Naphthalene)之製品(如臭丸、樟腦丸)。</li><li>4. 受傷時，避免使用龍膽紫(紫藥水)。</li><li>5. 假若發現有皮膚變黃、臉色蒼白、尿液成暗紅色或茶色或呼吸不順暢之以上現象，請儘速帶往醫院診治，不可延誤。</li><li>6. 看病時，應主動告知醫生或醫護人員小孩患有蠶豆症，並出示本卡片。</li></ol>	<p>下列藥物請避免使用（供醫師參考）：</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. 抗瘧疾藥物：Primaquine、Pamaquine (Plasmoquinum)、Pentaquine</li><li>2. 磺胺劑：Salicylazosulfapyridine (Azulfidine)、Sulfanilamide、Sulfacetamide (Sulamyd)、Sulfapyridine、Sulfamethoxazole (Gontanol)、Thiazolesulfone</li><li>3. 解熱及鎮痛藥劑：Acetanilid、Aminopyrine (Pyramidon)、Antipyrine</li><li>4. 硝基呋喃類 (Nitrofurans)：Nitrofurantoin (Furadantin)、Nitrofurazone (Furacin)、Furazolidone (Furoxone)</li><li>5. 其他：Methylene blue、Naphthalene (Moth Balls)、Nalidixic acid (Negacide)、Phenylhydrazine、Toluidine blue、Trinitrotoluene</li></ol>
--	---