

G-6-PD 缺乏症 (蠶豆症) 之護理指導

一、什麼是 G-6-PD 缺乏症(蠶豆症)? G-6-PD 缺乏症全名稱為「葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症」是一種 X 染色體性聯遺傳的先天代謝疾病，致紅血球內 G-6-PD 缺乏。主要由母親遺傳給小孩，多發生於男嬰，在台灣地區發生率為 1/63，以具客家血源者為多。葡萄糖-六-磷酸鹽脫氫西每 (即 G-6-PD) 是一種酵素，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；患此症的小孩，因缺乏這種酵素，使紅血球容易受到某些特定物質的破壞而發生溶血，如程度嚴重即發生急性溶血性貧血。

二、G-6-PD 缺乏症(蠶豆症)症狀？

1. 新生兒黃疸：G-6-PD 缺乏症是引起國人新生兒嚴重黃疸中最重要的原因之一。黃疸之新生兒可以照光或換血來治療。如延遲治療時機，則有發生核黃疸的危險性，更甚者會導致死亡。核黃疸是一種相當嚴重的疾病，其後遺症有聽力障礙、手足徐動症及最嚴重之心智障礙等。
2. 急性溶血症：孩童若接觸氧化性藥物、蠶豆或樟腦丸等，氧化物質侵入身體後血球被破壞產生溶血現象，此時患兒會出現臉色蒼黃、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，甚至有生命危險。不及時處理可能導致生命危險。
3. 先天性慢性溶血性貧血：慢性溶血、貧血、肝、脾腫大等。

三、G-6-PD 缺乏症(蠶豆症)治療？此遺傳性疾病目前尚無有效之治療方法，預防症狀的發生是最好的方法，其實只要避開危險因子，小孩可以和正常小朋友一樣成長，家長不需要過於擔心。

四、可能造成「蠶豆症」孩童產生溶血反應的藥物：抗瘧疾藥物、磺胺劑藥物、某些解熱鎮痛藥劑 (如阿斯匹靈)、樟腦丸、龍膽紫 (紫藥水) 等。

五、預防方法：

1. 嬰兒出生後，應接受新生兒篩檢，若有明顯黃疸現象時需立即就醫 (因為是 X 性聯遺傳疾病，若嬰兒性別為男性時應特別注意)。
2. 不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方 (注意避免使用之藥物)。
3. 避免吃蠶豆或其製品 (蠶豆酥)。衣櫥及廁所不可以放樟腦丸 (臭丸)，天然的樟腦丸與人工合成的奈丸不同，雖然都有防蟲、防蛀和防霉的作用，可能導致溶血性貧血。但真正的樟腦丸由於很貴，所以現在多用奈丸代替，如果不小心，拿了沾有奈丸氣味的衣服給小孩穿，長時間下同樣可能引起溶血症狀。
4. 受傷時或口腔念珠菌感染時不要使用含有龍膽紫的藥水，如紫藥水。民間傳統的甘草、黃蓮、青草汁等草藥或八寶粉若給予嬰兒，也可能會引起黃疸。假若發現有黃疸或貧血 (臉色蒼白) 或尿液呈暗紅色或茶水現象，速帶往醫院診治。看病時，應主動告訴醫護人員小孩患此症，並出示 G-6-PD 缺乏症備忘卡。

* 蠶豆症是一種遺傳性疾病，平日多加注意，小孩可完全正常的長大，不會影響身高、體重及智能等各方面發展。

若您有任何相關的問題，請您直接詢問照顧您的護理人員，我們將竭誠為您服務
敬祝您 身體健康、平安喜樂!

護理部製 2006/03
2017/03 修訂

