

G-6-PD缺乏症

葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症



行政院
衛生署 國民健康局



G-6-PD缺乏症

葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症

王太太最近生下了一名男孩，全家都非常高興，王太太在醫院時，護理人員告訴她，寶寶已作新生兒先天性代謝異常疾病篩檢（簡稱新生兒篩檢）；不久，王太太即接到醫院通知，她的寶寶懷疑患有G6PD缺乏症，需帶至確診醫院接受進一步檢查。



▲「蠶豆症」在醫學上稱為G-6-PD缺乏症。



↑ 台灣地區平均每一百個新生兒中，就有二~三個G-6-PD缺乏症病例。



什麼是G-6-PD缺乏症？

G-6-PD缺乏症，全名為「葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症」，為台灣地區最常見的先天性代謝異常疾病，平均每一百個新生兒中，就有3個病例，其中男性發生率比女性高。

很多患有此症的人，於食用蠶豆後數小時至一、二天內，會發生溶血現象，所以俗稱「蠶豆症」。



G-6-PD缺乏症主要是影響身體的那一部分？

葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶（G-6-PD）是一種酵素，在人體內可以協助葡萄糖進行新陳代謝，在此過程中會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，如程度嚴重時會造成急性溶血性貧血。



→ G-6-PD在人體內協助葡萄糖進行新陳代謝，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。

急性溶血性貧血



G-6-PD缺乏症發病時會出現那些症狀?

當某些特定的氧化物質侵入身體
或使用某些藥物後，若紅血球被
破壞，即會產生溶血現象，此
時病患會出現臉色蒼白、疲
累、食慾差、黃疸（眼白及
皮膚均變黃）、茶色尿（尿
色較深如可樂般）。嚴重
時，可能會昏迷，甚至有生命
危險。在新生兒期，患有此病
的小孩較容易出現嚴重的新
生兒黃疸。



↑ 體內有足夠G-6-PD紅血球正常



← 外來氧化物質

← G-6-PD缺乏症之患者紅血球遭破壞（溶血）

新生兒





當小孩出現以上症狀時，應該怎麼辦？

此時，您應儘快帶小孩至醫院急診，如果您確知寶寶患有G-6-PD缺乏症時，記得提醒醫護人員，並隨身攜帶「G-6-PD缺乏症注意事項卡」，將有助於醫療專業人員迅速而正確的診斷與治療。

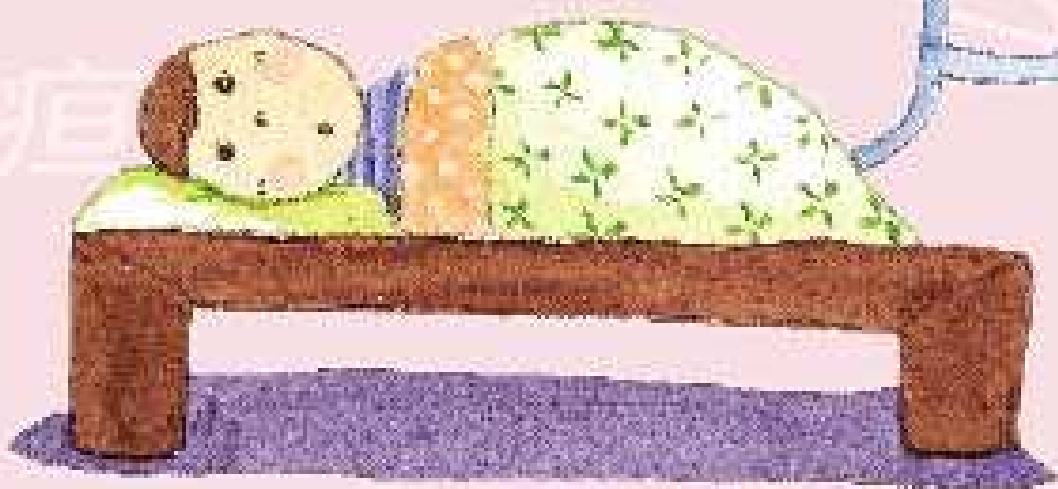


如果溶血嚴重，需接受那些治療？

若是新生兒黃疸程度不高者，只要照光治療即可，如為嚴重黃疸或急性溶血，必要時醫師會採取輸血或換血治療；若及早發現妥適治療，則可在2~3天內恢復健康，即使發生急性溶血貧血，只要早期治療很少有後遺症。

輸血

換血



↑ 黃疸嚴重或急性溶血，必要時需輸血或換血來治療。



G-6-PD缺乏症能治癒嗎？

由於G-6-PD缺乏症，主要是遺傳特殊體質所致，導致紅血球內的「葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶」缺乏；目前並無藥物可治療或治癒，但只要在日常生活注意下列事項，即可避免溶血現象的發生。



NO!NO!

1. 不隨意服藥，所有藥物均需有醫囑處方。
2. 避免食用蠶豆或其製品（如蠶豆酥）。
3. 衣櫃及廁所不可以擺放化學製成的藥丸（臭丸）；天然樟腦製品，對寶寶身體應無影響。
4. 不可使用龍膽紫（紫藥水）。
5. 任何時間看病時，應主動告訴醫護人員小孩有蠶豆症，並出示「G6PD缺乏症注意事項卡」。
6. 假若發現有黃疸或貧血（臉色蒼白）、尿液呈暗紅色或茶色的現象，應帶往醫院診治。



由於G6PD缺乏症可細分為二百多種類型，而各類型對氧化物敏感情形以及出現溶血的嚴重度均有差異；因此，避免接觸上述可能造成溶血的物質，是最好的預防方法。



罹患G-6-PD缺乏症是否會影響生長發育?

若平日注意避免各類引起溶血的物質，或在發生溶血時，施予合適的治療，就不會有任何後遺症，亦不會影響身高、體重及智能等各方面的發展。



← G6PD症雖為一種遺傳性疾病，但只要多加注意，不致影響小孩身心發展。



為何會患有G6PD缺乏症?

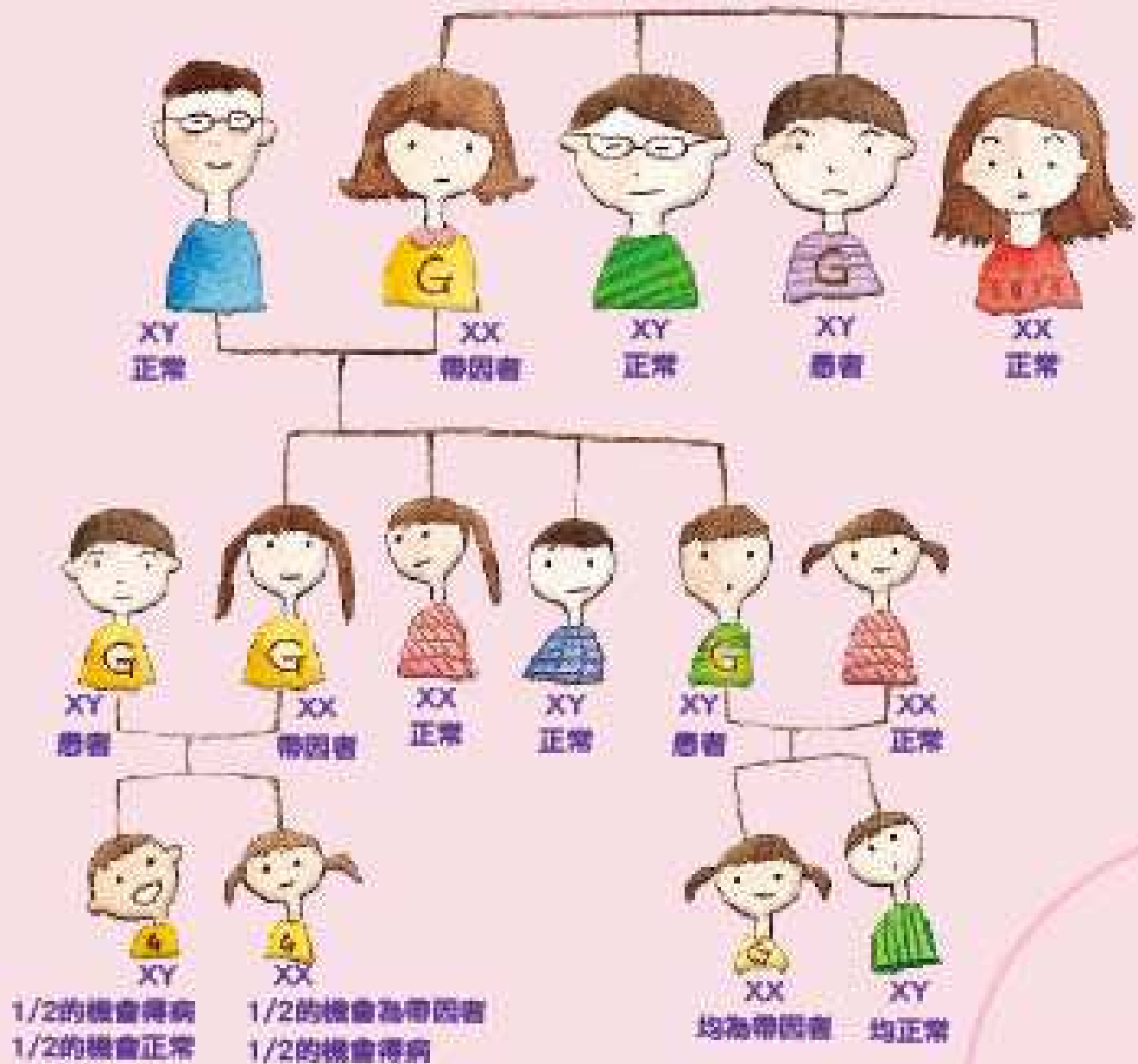
正常人的每一個細胞內均有23對(即46個)染色體，而每一個染色體又由許多的基因所組成，它們決定了人所有的遺傳特性(如黃皮膚、黑頭髮等)。其中第23對為性染色體，決定人的性別(如：男性XY、女性XX)；而控制合成G-6-PD的基因，就是位於X性染色體上。

人類體內的染色體，有一半是來自父親，一半來自母親，故嬰兒若由父親得一X染色體，由母親處亦得一X染色體，即為女性(XX)，若由父親得一Y染色體，由母親得一X染色體，則為男性(XY)。

由於形成此症的異常基因是位於X染色體，因女寶寶若帶一個不正常的X染色體，另一正常的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。



性聯遺傳





G-6-PD缺乏症是否還會繼續遺傳下去？

如果父母帶有蠶豆症體質的遺傳基因，或父母正常，而小孩本身基因點的突變，則下一代還是有機會遺傳到這樣的體質。因此，政府已將G-6-PD缺乏症列為新生兒篩檢項目之一，幫助父母早日確認小孩是否患病，及早有效預防。



附 錄

G6PD缺乏症確診醫院功能

1. 疑似個案確認診斷。
2. 異常個案追蹤、治療。
3. 問題諮詢。

G-6-PD缺乏症確診醫院一覽表

編號	醫院名稱	電話	實在區域
RH-01	台灣大學醫學院附設醫院	02-23123456-6716、7040	台北市、台北縣（台大醫檢體性個案）
RH-02	台北榮民總醫院	02-28712121-3467	台北市、台北縣（病理及基金會醫檢體性個案）
RH-03	羅東博愛醫院	03-9543131-1270、1271	宜蘭縣
RH-18	長庚紀念醫院基隆分院	02-24313131-2701	基隆市
RH-04	行政院衛生署桃園醫院	03-3699721-3205	桃園縣
RH-05	行政院衛生署新竹醫院	03-5326151-2302、2701	新竹縣、新竹市、苗栗縣 頭份鎮
RH-19	中國醫藥大學附設醫院	04-22052121-2128	苗栗縣（除頭份鎮）、南投縣

紅 血 球 內

葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症
(G-6-PD deficiency)

應 注 意 事 項

姓名：_____

性別：_____

出生：___年___月___日



行政院 國民健康局 關心您
衛生署

<http://www.bhp.doh.gov.tw>
TEL：(04)22550177-431

就醫時請攜帶
此卡供醫師參考

RH-06	台中國民醫院	04-23592525-5938	台中市、台中縣
RH-12	彰化基督教醫院	04-7238595-3171	彰化縣
RH-13	天主教若瑟醫院	05-6337333-8129	雲林縣
RH-14	嘉義基督教醫院	05-2765041-2111、2115	嘉義縣、嘉義市
RH-08	行政院衛生署台南醫院	06-2200055-3010	台南縣、台南市
RH-07	高雄醫學大學附設中和紀念醫院	07-3114995 07-3121101-7801	高雄縣、高雄市、澎湖縣、屏東縣香香地區
RH-09	屏東基督教醫院	08-7368686-5410	屏東縣（除香香地區外）、屏東市
RH-10	花蓮門諾會醫院	03-8241062	花蓮縣、台東縣
RH-11	馬偕紀念醫院台東分院	089-310150-460	台東縣
RH-17	國軍澎湖醫院民眾診療服務處	06-9211116-59425	澎湖縣
RH-18	行政院衛生署金門醫院	082-332548-1228	金門縣
	屏東聖母醫院	039-544106-2751、2752	自行設診醫院
	中山醫學大學附設醫院	04-24739595-34807	自行設診醫院

「葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酶缺乏症(俗稱蠶豆症)」患者，服用某些藥物或食品，容易發生溶血性貧血。

(一) 日常生活方面要注意下列事項：

1. 不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方。
2. 避免吃蠶豆或其製品（如蠶豆酥）。
3. 不要在衣櫃及廁所放香丸（臭丸）。
4. 不要使用龍膽紫（紫藥水）。
5. 任何時間看病時，應主動告訴醫護人員小孩有蠶豆症，並出示本卡片。
6. 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，請儘速帶往醫院診治。

(二) 下列藥物請避免使用（供醫師參考）：

1. 抗瘧疾藥物：Primaquine、Pamaquine (Plasmoquinum)、Pentaquine
2. 磺胺劑：Salicylazosulfapyridine (Azulfidine)、Sulfanilamide、Sulfacetamide (Sulamyd)、Sulfapyridine、Sulfamethoxazole (Gontanol)、Thiazolesulfone
3. 解熱及鎮痛藥劑：Acetanilid、Aminopyrine (Pyramidon)、Antipyrine
4. 硝基呋喃類 (Nitrofurans)：Nitrofurantoin (Furadantin)、Nitrofurazone (Furacin)、Furazolidone (Furoxone)
5. 其他：Methylene blue、Naphthalene (Moth Balls)、Nalidixic acid (Negacide)、Phenyhydrazine、Toluidine blue、Trinitrotoluene

珍愛生命・傳播健康



行政院
衛生署 國民健康局

408台中市黎明路二段503號5樓 TEL:04-22550177

網址: www.bhp.doh.gov.tw

設計：紅藍創意
插畫：周瑞萍