

# 葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酵素缺乏症（蠶豆症）

## Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency G6PD deficiency

陳素珍遺傳諮詢師

**葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酵素（G6PD）缺乏症，俗稱「蠶豆症」。**是一種常見的 X 染色體遺傳（性聯遺傳）的先天代謝異常疾病，在台灣地區發生率約為 3%，由於為 X 染色體遺傳特性，故男性患者多於女性，而女性多數為隱性帶因者。

G6PD 為一種酵素，在人體協助葡萄糖進行新陳代謝，於代謝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，當體內缺乏這種酵素時，紅血球容易受到某些特定物質的破壞而發生溶血（紅血球破裂），例如：接觸到氧化性藥物、蠶豆、樟腦丸（臭丸）、紫藥水、磺胺劑等。

溶血程度嚴重會發生急性溶血性貧血，而紅血球是人體內輸送氧氣的工具，大量溶血會讓患者產生臉色蒼黃、疲累、食慾差、黃疸（眼白及皮膚均變黃）、茶色尿（尿液較深如樂一樣）。嚴重時可造成昏迷，甚至有生命危險；新生兒期，有此體質者亦較易出現嚴重的黃疸。

因此，一旦發現患者有疑似溶血症狀時，應儘速至醫院急診就醫，若是新生兒黃疸程度不高者，只要照光治療即可，如已產生嚴重黃疸或急性溶血，必要時需進行換血或輸血治療。即早發現即早治療，可避免後遺症產生，通常於治療後 2~3 天即可恢復健康。

### 日常生活中需注意下列事項，以避免發生溶血現象：

1. 不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方
2. 避免吃蠶豆以及蠶豆製品
3. 衣櫥與廁所不可以放置化學製成的樟腦丸（臭丸）；**天然樟腦製品，對寶寶身體應無影響。**
4. 不使用龍膽紫（紫藥水）
5. 如果發現患孩有黃疸、臉色蒼白、貧血或解深茶色（或可樂色）尿的現象時，應儘速帶往醫院診治。
6. **隨身攜帶 G6PD 備忘卡以方便就醫時告知醫師。**

本症現可經由新生兒篩檢提早偵測出來，若經篩檢發現疑似本症，應儘速至衛生署指定之合格醫院進行確認檢查（紅血球中 G6PD 活性定量檢查），**即早發現，即早預防**，平時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。

### 葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酵素缺乏症避免使用的中草藥（超連結）

<http://www.g6pd.org/favism/english/index.mv?pgid=avoid>

參考資料來源：罕見疾病一點通 <http://www.genes-at-taiwan.com.tw/genehelp/default.asp>