



## 【祝君健康】

### 你有蠶豆病嗎？

你是否知道有否蠶豆病呢？如果有的話，你在日常生活中必須留意一些注意事項：

- 1.看病用藥時，需主動告知醫生及藥師自己有蠶豆症，以免用到不該用的藥物。
- 2.絕不可隨意服藥，所有的藥物都應該經過醫生處方，才能保障自己的安全。
- 3.居家環境、衣櫥、廁所內避免使用樟腦丸。
- 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。
- 5.避免吃蠶豆及其製品。
- 6.一旦出現皮膚變黃、臉色蒼白，或茶色尿時，應立即送醫，尋求診治，不可延誤。
- 7.西藥避免磺胺類、阿斯匹靈、抗瘧疾藥等。
- 8.中藥避免服川蓮，蠟梅花，牛黃...等。

但你知道蠶豆病是一種甚麼樣的病嗎？其實蠶豆病是一種遺傳病，它正式的學名為“葡萄糖六磷酸脫氫酶缺乏症”(G6PD deficiency)。發病率大約為 2-3%。它是以性連鎖遺傳形式遺傳的，亦即 X-染色體基因缺損的先天性代謝異常疾病。

一個人生來是男還是女，決定於其細胞內的性染色體是 XY 還是 XX，當是 XY 時便是男，XX 便是女。蠶豆病的病源就在其中一個 X 染色體上，而女的因有兩個 X，所以不發病而成爲隱性遺傳；男的只有一個 X，所以是發病者。因此常由父親遺傳給女兒，再由女兒傳給孫子。男性得病的機率爲二分一，所以男性多於女性。G6PD 是紅血球分解葡萄糖代謝過程中的一種重要酵素，在這代謝過程中會產生一種物質以保護紅血球免受氧化物質的威脅；當缺乏時便不能保護血球細胞膜而產生溶血現象。溶血時釋放出的色素在皮膚和眼白上產生黃染便成黃疸了。當產生溶血現象時會出現臉色蒼黃、疲累、食欲差、黃疸，茶色尿等。嚴重時可會昏迷、呼吸窘迫、心臟衰竭，甚至休克而危及生命。當有核黃疸時，可產生聽力障礙、手足徐動症、行動緩慢及嚴重心智障礙等後遺症。

當輕微溶血時常可自限，只要給與支持性治療便可。但當較重時則嬰兒可照藍光；若再嚴重者可進行換血治療。一旦接觸到特定的物質而產生溶血，應盡快到醫院診治。但遺傳病本身尚沒有治癒的方法。

這種病出生後數日內便可以知道了，因爲這化驗項目是對每個新生兒必須進行的，以期早期發現、早期治療，減少併發症的發生。事實上只要在日常生活上多加注意，並不會爲患者帶來多少困擾。