

淺談客家遺傳疾病—— 蠶豆症

相信很多人都聽過「蠶豆症（葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶缺乏症：G-6-PD缺乏症）」這個名詞，但對它多半都是一知半解，有些以為是客家人才有，有些以為不吃蠶豆就沒有問題了，其實不盡然，在我國的研究顯示，平均每一百個人中有三個人會患有蠶豆症，其中又以客家族群發生的比例較多，但並非所有或只有客家人才有這種疾病，而筆者研究發現高屏區域的台灣客家族群幼童的結果發現，患有蠶豆症的兒童比例為47%，患有海洋性貧血的兒童為0.9%，而就交叉分析結果比較血統與這兩項遺傳性疾疾病間並無顯著的關係存在。不過單就得病的人來比較，罹患蠶豆症或海洋性貧血症而是含客家血統的人比例確是比較高的，或許是本問卷客家血統比例的人佔多數為7成造成了這種結果，不過結果顯示罹患蠶豆症卻又是客家血統的人佔了9成，還是比問卷比例的人數又高了2成，顯示了客家血統患蠶豆症的人比例較為高。

以下是筆者對蠶豆症做初步介紹：

蠶豆症之所以會以「蠶豆」得名，這是因為竹北客家庄幼童曾吃過煮熟的蠶豆後，主要症狀為發燒、臉色蒼白、血色尿，並且有輕微黃疸，幾天之內就有五名孩童相繼死亡，經公衛學者調查發現，是急性溶血性貧血，患者的紅血球破裂、血色素大量流失所致，再經進一步研究發現，這些幼童的紅血球都缺乏葡萄糖-六-磷酸鹽去氫酶(簡稱G-6-PD)這種酵素成分

，因此在遇到蠶豆等含強「氧化性物質」的物品時，便受不了而破裂了，所以G-6-PD缺乏症就被冠上蠶豆症的通俗名稱，又因竹北為客家村莊，許多人也就誤認為這是客家人特有的疾病，從流行病學的角度來說，G-6-PD缺乏症只有具有中國大陸南方祖籍者會得此症，這是因為在古代，南方屬於瘧疾之區，在過去沒有治療瘧疾藥物時代裡，瘧疾橫行著實讓人類吃足苦頭，不過具有G-6-PD缺乏的蠶豆症患者較不會受到瘧疾的感染，因為他們有缺陷的紅血球不適合瘧原蟲的生長，不過這可能是唯一的好處。

G-6-PD其實是紅血球上的一種酵素，目的是保護紅血球，避免受到氧化物質的影響，如果體內缺乏此酵素，一旦紅血球遇到氧化物質就容易造成溶血。由於這是染色體基因異常造成之先天代謝性疾病，至今



仍無法使用藥物治療，但只要日常生活中注意不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方、除了蠶豆外，在日常生活中常見的藥物裡有些亦屬於氧化物，也會造成溶血，衣櫥及廁所不可以放樟腦丸（臭丸）、不要使用龍膽紫（紫藥水）、若小孩有蠶豆症，媽媽在哺乳期間服用藥物時，也應諮詢醫師或藥師、發現患兒有出現疲累、黃疸或貧血、尿液暗紅色茶色現象或上述之溶血症狀時，儘速帶往醫院診治、隨身攜帶G-G-P-D備忘卡以方便就醫時告知醫師、醫護人員患有此症、因為X性聯遺傳疾病，故當懷孕時需特別注意，若小孩性別為男性時，且一出生有黃疸現象時都需特別就醫，以免造成無法挽回的後果、應小心使用阿司匹靈(Aspirin)及秋水仙鹼(Colchicin)類的藥物等，即可避免發生溶血現象。

一般人若患有蠶豆症，在日常生活中不慎接觸到具氧化性的物質，可能於一到三天後就會產生嚴重的溶血現象(症狀包括：疲倦、頭痛、噁心、寒顫、蒼白、腰痛、發燒等)，而導致死亡，常需緊急輸血以挽救性命。若是新生兒患有蠶豆症，則會有30%的高比率發生嚴重的黃疸症狀，而導致中樞神經、聽覺及運動方面的障礙，黃疸程度若不嚴重，照光治療即可，若是出現嚴重的溶血性黃疸，必要時須給予換血治療。一般若能及早發現且治療得當，多可在兩三天內恢復健康，所以當患兒出現以上任一症狀時，要儘速送醫求診，並主動告知醫護人員患兒有G G P D缺乏症以幫助做更迅速而正確的診斷與治療，但若能早期發現此病，避免接觸各種危險因子，新生兒仍可活得非常健康可愛的；目前G G P D缺乏症是政府對新生兒篩檢的項目之一，在新生兒滿月時便可由篩檢報告中知道，所以家長在新生兒滿月前，不能讓小嬰兒接觸到樟腦丸，或是聞到樟腦丸的味道。



〈摘自衛生署〉

藥膏存放過久，前面會變色，是否把它擠掉仍可使用？

已開封的藥膏，放久了，會因氧化、潮解而變色、變質，應避免再度使用。但未開封的藥膏，只要在使用期限內使用是不會有問題的。一般眼藥膏開封後一個月，不管是否變色，都不要再使用，因為無法保證其無菌程度。

普拿疼是不是會傷肝？

服用過量的普拿疼可能造成肝細胞壞死，引起肝衰竭；急性中毒可能發生於兒童一次服用大於每公斤15毫克且一天服用超過5次(每天超過2.6公克)，成人一天劑量大於7.5公克；慢性中毒特別易發生於酒癮的病人，其中毒劑量可低到每天服用4-6次每次1公克。

維骨力與鈣片有何差別？

維骨力(Glucosamine sulfate)主要由蝦、蟹的殼合成，提供軟骨所需的營養，補充其軟骨素，重建軟骨細胞，緩減軟骨衰退。一般作為關節炎的輔助治療，可以減緩疼痛，改善軟骨組織耗損的程度。維骨力與鈣片的功效及用途並不同，使用維骨力時，若有需要服用鈣片，並不需要特別調整鈣片的用量。一般成年人每天建議服用元素鈣質的量從1000毫克到1200毫克不等，需視實際情況來服用。而目前膠原蛋白在補充或鞏固骨質的角色仍未被明確建立。