



G6PD (蠶豆症)

衛保組 健康中心製



大綱



定義



症狀



誘發導因



G6PD測試



日常生活注意事項



定義

- ❖ 葡萄糖-6-磷酸脫氫酶缺乏症，又名**G6PD**缺乏症（**Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase (G6PD) deficiency**）
- ❖ 俗稱蠶豆症，是一種常見的先天遺傳性疾病。患者由於葡萄糖-6-磷酸脫氫酶缺乏症（以下簡稱為**G6PD**）是X染色體聯鎖遺傳性疾病，無法正常地分解葡萄糖。除此以外，部份藥物和化學物如蠶豆、樟腦、臭丸、龍膽紫（紫藥水）、都會令患者出現急性溶血反應，症狀包括黃疸、精神不佳，嚴重時會出現呼吸急速、心臟衰竭，甚至會出現休克而有生命危險。而男性只得一條X-染色體，故此病症幾乎只出現於男性身上，但帶有此病因的女性亦有可能出現輕微的症狀。



G6PD可按病症分爲四類

- ❖ 非血球型溶血性貧血 (Hereditary nonspherocytic hemolytic anemia)
- ❖ 嚴重缺失症狀
- ❖ 溫和缺失症狀
- ❖ 無缺失症狀 (隱性)



G6PD 發病時可能出現的症狀

- ❖ 1. 持續的黃疸
- ❖ 2. 溶血反應，由以下項目引發：
 - 某類藥物（見下）
 - 某類食物（如蠶豆、金銀花）
 - 其他物品（如樟腦、龍膽紫（紫藥水））
 - 其他疾病（如受到嚴重病菌感染、糖尿病）
- ❖ 3. 嚴重症狀可引致急性腎衰竭



誘發G6PD症狀的藥物

- ❖ 伯氨喹（Primaquine）
- ❖ 奎寧、湯力水（tonic water）等抗瘧藥物
- ❖ 磺胺類抗生素
- ❖ 磺類：如用以治療麻瘋病的氨苯磺
- ❖ 其他含硫磺的藥品，如治療糖尿病、控制血糖的藥物血糖平（Glibenclamide）
- ❖ 呋喃妥因：治療尿道感染的抗生素
- ❖ 阿司匹林



G6PD 測試 (1)

- ❖ 全套血球計數 (Complete blood count) 及網狀細胞 (reticulocyte) 計數；當症狀出現時，G6PD 患者的 海因茲小體 (Heinz bodies) 會出現於在檢驗血液玻片的紅血球內。
- ❖ 肝臟蛋白酶 測試，以剔除其他黃疸症狀的誘因
- ❖ 結合珠蛋白 (Haptoglobin) 於溶血反應中會減少
- ❖ 庫氏試驗 (直接抗球蛋白試驗，Coombs test)：於 G6PD 患者病發時應呈陰性反應，這是由於 G6PD 引發的溶血反應並非由免疫系統協調產生
- ❖ 甲狀腺功能量度 (TSH measurement)



G6PD 測試 (2)

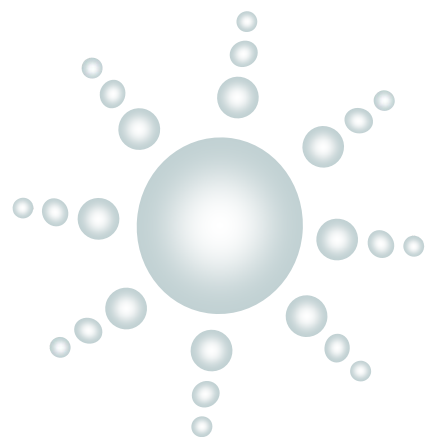
- ❖ 當有足夠證據支持病者症狀由G6PD引發，便可以 "Beutler fluorescent spot test" 為患者進行直接測試，其他可能的診斷方法，有DNA直接測試及檢查G6PD的基因排列。
- ❖ 現時使用的G6PD測試名為 *Beutler fluorescent spot test* (取代過去使用的 *Motulsky dye-decolouration test*)，是一個快速、便宜的測試方法，透過紫外線識別G6PD患者身體製造的 NADPH。測試為陽性時，血點不會在紫外線下發出螢光；但當病人出現溶血反應時，測試結果可能會呈偽陽性 (**false positive**)，故需要待溶血反應停止後數週才可進行測試。



日常生活照護

- (1) 不隨意服藥，所有藥物均需經由醫師處方
- (2) 避免吃蠶豆
- (3) 衣櫥及廁所不可以放樟腦丸（臭丸）
- (4) 不要使用龍膽紫（紫藥水）
- (5) 發現患兒有上述之溶血症狀時，儘速帶往醫院診治
- (6) 隨身攜帶 G 6 P D 備忘卡以方便就醫時告知醫師。





Thank You !

衛保組 健康中心製

