

什麼是蠶豆症？

蠶豆症的正式醫學名稱是 G6PD 缺乏症(Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase deficiency)。G6PD 的中文名稱是葡萄糖-六-磷酸鹽脫氫酶(應作‘西每’)，它是一種在我們體內幫忙代謝葡萄糖的酵素。蠶豆症的患者因為體內缺乏 G6PD，所以在碰到某些感染、某些藥物、樟腦丸、或吃到蠶豆時可能引起溶血反應，這種溶血反應若未經治療可能導致死亡。因為吃到蠶豆(fava beans)可能發病溶血，所以俗稱蠶豆症(favism)。

蠶豆症是台灣地區發生率最高的酵素缺乏症，在台灣平均約每一百個新生兒就會有三個蠶豆症的患者，客家人的罹患比率較非客家人稍高。就全世界來說，蠶豆症好發於非洲、中東及東南亞等地區。據估計全世界至少有 2 億名以上的蠶豆症患者。有一個有趣的現象是，蠶豆症患者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！

蠶豆症患者容易溶血的原因：

蠶豆症患者之所以會容易發生溶血，和他們的紅血球對抗氧自由基的能力降低有關。正常人的紅血球內含有足量的 G6PD 這個酵素，G6PD 在參與葡萄糖代謝的過程當中會產生一種重要物質---還原型的 Glutathione，還原型的 Glutathione 有很強的抗氧化能力。

當我們受到某些細菌或是病毒的感染、吃到某些藥物或是蠶豆時，體內的氧自由基的產生會增加，而使氧化壓力(oxidant stress)增強。在正常人身上，此時 G6PD 所參與的葡萄糖代謝反應會增強好幾倍，從而產生大量的還原型的 Glutathione，用來還原這些對身體有害的氧化壓力。

蠶豆症的患者因為紅血球內的 G6PD 不足，當體內的氧化壓力增加時，無法產生足夠的還原型 Glutathione 以清除過多的氧自由基，使得紅血球內的血紅素及紅血球細胞膜受到破壞而發生溶血反應

**蠶豆症患者日常生活需注意的事項：**

蠶豆症目前雖然沒有治癒的方法，但因它早已列為新生兒例行篩檢項目之一，所以在台灣的蠶豆症患者通常出生後不久即已測知。因此，事實上只要在日常生活上多加注意，並不會為患者帶來多少困擾。茲舉需注意的事項如下：

- 1.看病用藥時，需主動告知醫師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師處方，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.受傷時或口腔唸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。

6.一但出現皮膚變黃、臉色蒼白、或茶色尿時，應立即送醫，尋求診治，不可延誤。

原文已刊登於‘育兒生活雜誌’2002年一月號(第140期)