

蠶豆症幼童

預防急性溶血7方法

文·圖／兒童醫院 兒童血液腫瘤科 主治醫師 蘇旻昱



案例分享

四歲的阿德從出生後的新生兒篩檢得知有蠶豆症。一直以來，媽媽都很小心沒有讓阿德接觸蠶豆症患者不能接觸的東西。某個周末，媽媽帶阿德去親戚家探訪，回家的時候阿德開始肚子痛、輕微發燒，因此媽媽就帶著阿德去診所就醫，當作腸胃炎治療。當天晚上，媽媽注意到阿德的皮膚越來越黃，小便的顏色也變成深茶色（如右圖），警覺不對勁趕緊送至本院急診，抽血檢查發現是急性溶血的情況，需要輸血治療。回頭詢問親戚才知道他們給阿德吃了蠶豆，造成了這次的溶血事件，所幸經過住院給予輸血治療後，阿德病況穩定順利出院。



蠶豆症幼童因誤食蠶豆引起溶血現象，尿液如茶色。

什麼是蠶豆症？

蠶豆症的學名為G-6-PD缺乏症，是台灣常見的性聯遺傳疾病，好發在男性，約100名新生男嬰中就有3位患有此症。G-6-PD（葡萄糖-六-磷酸鹽脫氫酶）是一種酵素，負責協助葡萄糖進行新陳代謝；在此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。患有蠶豆症的孩子因為缺乏G-6-PD酵

素，使紅血球容易受到某些特定物質（但不一定是蠶豆）的破壞而發生溶血，如果程度嚴重，就會發生急性溶血性貧血。

當發生溶血現象時，孩童會出現臉色蒼白、疲累、食慾差、黃疸（眼白及皮膚均變黃）、茶色尿（尿液的顏色較深，像茶葉茶一般），有時會合併發燒、腹痛，甚至可能昏迷或有生命危險。

預防誘發急性溶血的方法

- ❶ 不隨意服藥（磺胺類抗生素），所有藥物均需經由醫師處方。
- ❷ 避免吃蠶豆或其製品（蠶豆酥）；母親若哺餵母乳，本身也不能吃蠶豆，否則小孩有可能會出現急性溶血性貧血。
- ❸ 衣櫥及廁所不可以放萘丸（臭丸）。
- ❹ 不要使用龍膽紫（紫藥水）。
- ❺ 假若發現有黃疸、貧血（臉色蒼白）或解深茶色（或可樂色）尿液的現象時，請儘速帶往醫院診治。
- ❻ 看病時，應主動告訴醫護人員，孩子患有此症，並出示G-6-PD缺乏症備忘卡。
- ❼ 不建議使用含薄荷醇（Menthol）與類似物質為主要藥理成分的產品，包括樟腦（Camphor）、桉樹醇（Cineole）、尤加利樹（Eucalyptus）的精油（Essential Oils）、側柏酮（Thujone）、綠花白千層（Niaouli）、野生百里香（Wild Thyme）、松油醇（Terpineol）、萜品（Terpine）、檸檬醛（Citral）、松節油（Turpentine）與松針（Pine Needle）含樟腦（Camphor）之外用藥品。這類物質被大量運用於藥物、化妝品、菸品、酒類、茶、殺蟲劑、清潔劑、糖果、口香糖、牙膏、漱口水、洗髮精、肥皂、精油中。

G-6-PD缺乏症引起的急性溶血，好發在蠶豆收成時，時節約在每年春天左右。家長雖然知道孩子應該要避免接觸此類物質，但由於親朋好友有時並不知道小朋友患有蠶豆症，因此仍然會遇到孩童誤吃蠶豆而誘發溶

血的案例，呼籲家長須警覺發生急性溶血時可能的症狀以儘早就醫。主要治療方式為支持性治療，若因嚴重溶血產生貧血危及性命時，會需要依靠輸血治療來維持病人有足夠的血紅素。🌐