



大家或許經常聽到「蠶豆症」，大概知道患者不能進食蠶豆，及不能接觸某些物質，否則後果堪虞。但，到底甚麼是「蠶豆症」？一旦誤食或接觸有害物質，會有何嚴重情況？會致命嗎？六十餘歲的彭先生，近年竟發現孫兒是蠶豆症患者，追查下來，才發現是自己遺傳給孫兒……

撰文：陳旭英 設計：楊存孝



蠶豆



珍珠末

蠶豆症兒童 生活飲食要提防

◀ 如果患俗稱蠶豆症的「G6PD缺乏症」，起居飲食必須避免接觸以下物質：蠶豆、臭丸、珍珠末。

▶ 林德深醫生說，在六十、七十年代，不少蠶豆症初生嬰兒因出現嚴重黃疸而需要換血作緊急治療。



彭

先生一直不知道自己患蠶豆症，直至大約八年前孫兒出生，「孫兒出生兩日後，護士通知我們，指孫兒患有蠶豆症。當時我們完全不了解甚麼是蠶豆症，護士給我們一份衛生署印製的蠶豆症簡介，才大約明白。」彭先生向記者說。

由於彭先生有一位好友是兒科醫生，於是約見向他請教。「醫生朋友告訴我，孫兒有蠶豆症，應該是由媽媽遺傳給他，所以理論上是由我遺傳給我的女兒再傳給孫兒。經過一連串的檢驗，原來我大女兒的蠶豆症只屬隱性，而我和我的細女兒則確診蠶豆症，遺傳自我的母親。」

當年彭先生諮詢的醫生好友，正是養和醫院醫學遺傳學科主任林德深醫生。林醫生向記者詳細解釋蠶豆症。

缺乏酵素紅血球破裂

彭先生成年後進食蠶豆沒有出現不適，然而如果年幼時的他接觸了蠶豆或其他相關物質，可以引發極嚴重後果，甚至死亡。

突然發現自己是蠶豆症患者，彭先生在了解蠶豆症的影響後，回想過去生活沒有受蠶豆症影響，「其實我過往有吃蠶豆，但影響不大，沒有病徵浮現。醫生朋友解釋因為我是長大後才吃蠶豆，雖然身體內的分解蠶豆的酵素不多，但亦足以分解蠶豆的化學物。」彭先生說。

「蠶豆症是一種新陳代謝疾病，起因是由於身體某基因病變，因而無法分解、處理某些物質。」林醫生說。

蠶豆症是一種與X染色體有關的遺傳性疾病，而有關的基因是G6PD，影響人體無法製造正常的葡萄糖六磷酸去氫酵素，因而出現葡萄糖六磷酸去氫酵素缺乏症，簡稱G6PD缺乏症。

缺乏這個酵素會產生甚麼問題？林醫生說，這酵素在紅血球細胞中非常重要，其重要功能是保持紅血球的完整性，如G6PD基因缺損，引致患者酵素有缺失，紅血球容易被破壞。

在甚麼情況下被破壞？



► 病理化驗室利用嬰兒的臍帶血進行G6PD酵素檢測。

◀ 現時全港初生嬰兒都會進行遺傳病篩檢。



林醫生說，有幾個情況較容易破壞：「第一，服用一些特殊藥物；第二，接觸特殊化學物質；第三，進食蠶豆。」

有關不能服用的特殊藥物，包括某些退燒藥、抗生素（如nitrofurantoin、nalidixic acid、sulfamethoxazole等），以及部分中藥（如黃連、金銀花、臘梅花等）。患者如服用會令紅血球細胞不穩定而爆破。

不能接觸的化學物質，包括含有萘（naphthalene）的驅蟲用品（臭丸或樟腦）。這物質屬揮發性，當蠶豆症病人嗅到時，紅血球細胞會爆裂。

而以其命名的「蠶豆」，除了肉眼可見的實物蠶豆，它亦有機會存在於其他食品，例如粉絲，患者家長需小心提防。

嚴重黃疸致腦癱

當蠶豆症患者接觸上述物質後，會引致紅血球細胞爆裂。爆裂後有甚麼後果？林德深醫生說，紅血球細胞中有膽紅素（bilirubin），當紅血球突然爆破，大量膽紅素流入血管，患者

會全身泛黃，眼白和皮膚都呈黃色，引發黃疸症。如果患者是新生嬰兒，無法承受這麼多膽紅素，有機會因為腦組織受損而導致腦癱。

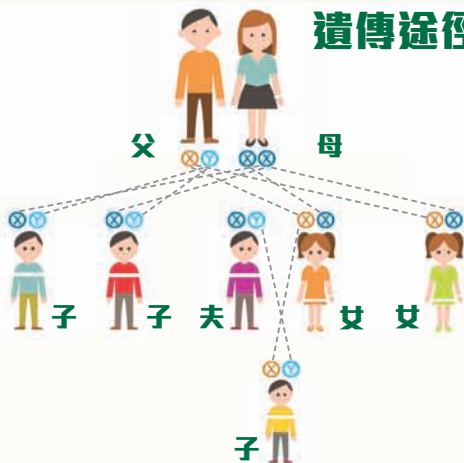
初生嬰兒不會進食蠶豆，他們從何處接觸這些物質？林德深醫生解釋：「舊社會的父母輩會餵新生兒服用中藥去胎毒，例如川蓮、臘梅花，這些物質正會引發紅血球爆破。另外昔日家居常見含有葷的驅蟲用品，兒童不斷吸入，久而久之就會出現問題，現在較少這類情況出現。」

林醫生說黃疸症在上世紀六十、七十年代是兒科醫生的棘手問題，每年都有數百名新生兒因黃疸症而死亡。所以當醫生一發現新生兒出現黃疸症，便需要

緊急治療，例如換血以挽救性命。在七十年代，可以照燈幫助新生嬰兒退黃。

有些蠶豆症患者在新生兒階段沒有接觸上述化學物品，因而沒有病發，但大

遺傳途徑



G6PD缺乏症 如何遺傳？

林德深醫生解釋，G6PD缺乏症是由於X染色體基因缺損，故隱性基因攜帶者是女性，真真正正引致病發的通常是男士。

當媽媽攜帶此基因，由媽媽有兩個X基因，如果她將一個正常的傳給女兒，女兒就不會病發，如果她將一個不正常染色體傳給女兒，由於女兒本身亦有一個X基因來自父親，她就會成為這個基因缺損攜帶者。

又例如爺爺是正常但麻麻有基因缺損，就有機會遺傳給下一代；如果爺爺有基因缺損，麻麻基因正常，兒子不會遺傳此症，但女兒就會成為基因缺損攜帶者，但不會病發。

將初生嬰兒的血液送給衛生署檢驗G6PD酵素，如果指數低的話，需要在三天之內通知家人，提醒家人避免讓嬰兒接觸會引起問題的化學物品，包括臭丸、樟腦及一些中藥。

從事遺傳疾病研究三十多年的林醫生指出，蠶豆症在華南地區較常見，「南方是沼澤區域，多樹木，有蚊蟲，有蚊的話自然

由於蠶豆症會出現上述嚴重情況，故香港醫療界於八十年代開始採取積極措施預防。林醫生說，衛生署自一九八四年開始，為全港所有新生兒進行新生兒疾

林醫生說：「六、七歲兒童因為腦部發育較為完善，即使病發，徵狀會比新生兒輕微，但他們仍會貧血、非常疲累，需要盡快入院輸血，有時會有後遺症，例如影響腎臟。」

全港約四千患者

約到六、七歲時就學時，大家共同在學校用膳，就有機會誤食蠶豆後病發，這時患者的小便會呈深黃色甚至黑色，因為紅血球爆破，膽紅素流出來，改變尿液顏色。

病篩檢，檢驗是否有G6PD缺乏症。在此篩檢過程中政府取得準確數字，知道每一千名男性新生兒，有四點五名患蠶豆症，而新生女嬰則每一千名當中，有〇點三名患者。現時已確定全港約有四千人患G6PD缺乏症。

「男性患者比率高，因為缺損基因在X染色體上。女性有兩個X染色體，男性只有一個，所以當他們X染色體上有基因缺損時，沒有另外一個完整的染色體來幫助修復，因此男性病發率高。女性因為有兩個X染色體，縱使其中一個有缺損，另外一個正常的可以修補。故在遺傳學上這疾病稱為與X染色體有關的遺傳疾病。」

如何進行篩檢？林德深說，



蠶豆除了原粒蠶豆，亦可製成零食，或烹煮成其他食品，蠶豆症患者需小心提防。

蠶豆製食品

蠶豆症患者忌吃／接觸的中藥



臘梅花



牛黃



金銀花



黃連

有瘧疾。過去我們知道 G 6 P D 缺乏之症與瘧疾的分布區域相近，即中國南部、地中海以及中東一些氣候濕熱地區，在遺傳學上，發現帶有這不正常基因的，對瘧疾的預防性反而高，故生活在這蚊患的環境中，亦可以孕育下一代。」

知悉患病 小心提防

現時社會大眾對蠶豆症認識提高，衛生署亦於一九八四年開始為新生嬰兒進行篩檢，故近年蠶豆症患者因病發而出現嚴重病徵的個案減少。而一九八四年前出生的蠶豆症患者，如一直沒有接觸引致病發的物質，沒有病徵，便有機會不知道自己帶有這疾病，彭先生便是其中一員。

「媽媽有跟我說，嬰兒時期的我，祖母曾給清胎毒的中藥，含有黃連，幸好我媽媽堅決拒絕給我吃。」

而從小至今，媽媽、我和女

兒一直都不知道自己患有蠶豆症，沒有防避。當然現在知道了便懂得戒口，盡量避免接觸。而孫子因為從出生便檢驗，知道患有蠶豆症，女兒必定十分小心，不會讓他有機會進食蠶豆。

衛生署小冊子有說明，除了蠶豆本身，有些食物都要避免，例如部分粉絲其實不是綠豆，而是蠶豆製成的；此外有些樟腦產品內有蠶豆的化學物，釋出氣味會影響嬰兒。

所以我的女兒一直都有灌輸孫子他患有蠶豆症，直到現在小學三年班，他自己都懂得警惕。因為女兒一家在孫子出生不久便移居新加坡，當地對蠶豆症較為着緊。」彭先生說。

▼醫護人員會為所有新生嬰兒檢查有否出現黃疸病徵。



養和在筲箕灣阿公岩

一個合適的健康檢查，應視乎求診者的年齡、身體狀況、病歷、家族史、生活習慣等而度身訂造。並根據報告結果而作出適當的跟進、改善或開展相關的治療，從以有效管理健康。



養和東區醫療中心
HKSH EASTERN
MEDICAL CENTRE

▲蠶豆症屬 X 染色體疾病，患者以男嬰較多。