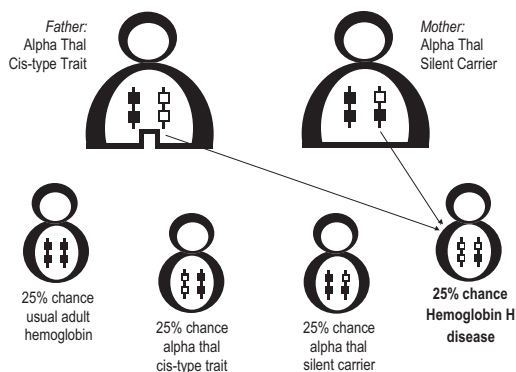


## 血紅蛋白H病是如何發生的？

血紅蛋白H病是一種遺傳病。它是從孩子的母親或是父親通過遺傳基因傳來的。也就是說，這種病是生來就有的，並且會伴隨你一生。它不是互相感染的疾病，你不可能從別人身上傳染到。

血紅蛋白是由三個部份組成：一種是由血紅素蛋白， $\alpha$  球蛋白和  $\beta$  球蛋白。血紅蛋白H病是由體內  $\alpha$  球蛋白合成減低所致。 $\alpha$  球蛋白的合成量是由個人的遺傳基因所決定的，基因存在於（紅血細胞以外的）任何細胞中，通常一個孩子可得到四組基因，從父母分別各得到兩組，當孩子儘得一組  $\alpha$  球蛋白基因，而非四組基因時就會發病。



## 如果病人接觸

到任何表上所列藥物和 / 或有發燒及以下症狀，應立即與醫生及有關人員聯繫。

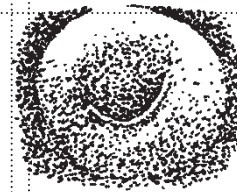
或請打電話到 **屋崙兒童醫院** 血液 / 腫瘤科  
(510) 428-3347

## 嚴重貧血的普遍症狀：

- 皮膚蒼白或發黃
- 眼睛發黃
- 異常疲勞
- 腹部 / 背部疼痛
- 大便呈黑色
- 尿呈深澄色

要想進一步了解這種血紅蛋白H病，請打電話或寫信給：

**Children's Hospital Oakland (屋崙兒童醫院)**  
Northern California Comprehensive Thalassemia Center  
(北加州地中海貧血綜合中心)  
Department of Hematology/Oncology (血液 / 腫瘤科)  
747 52nd Street  
Oakland, CA 94609  
(510) 428-3347 護士 / 醫師  
(510) 428-3168 一般諮詢  
(510) 428-3885 分機4398 出診



( $\alpha$  地中海貧血)  
ALPHA THALASSEMIA

## 血紅蛋白H病 Hemoglobin H Disease

## 什麼是血紅蛋白H病？

血紅蛋白H病是一種遺傳性溶血性貧血，它因影響病人合成血紅蛋白的能力，而造成貧血。貧血又稱為“低血細胞症”。

這種病是一種  $\alpha$  地中海貧血。在中國人、菲律賓人、泰國人、南人、柬埔寨人、老撾人及其它東南亞國家人民中非常普遍。

## 什麼是血紅蛋白？

血紅蛋白是存在於紅血細胞中的一種蛋白質，它可攜帶氧分到全身各處。這種血紅蛋白H病引起血紅蛋白合成能力降低，因而造成貧血。這種貧血可引起病人異常虛弱。但大部分患這種病的病人，仍可正常成長至成年。

## 為什麼要必須了解 這種血紅蛋白H病？

### 血紅蛋白H病可造成嚴重貧血

如果病人接觸到某些藥物及化合物（參照表列），將會造成傷害。這些藥物應避免給患有這種病的病人服用。因為它們會導致紅細胞破裂。如果病人發高燒，也會導致嚴重貧血，所以在病人發病時，應嚴密監控病人的體溫，如有感染，應立即治療，以免發高燒。如果你接觸到任何表上所列藥物及化合物，或你曾發高燒和 / 或患有如背頁所列的任何症狀，請立即和你的醫生或醫護人員聯繫。

有各種不同類型的H型血紅蛋白疾病，其中較嚴重的一種被稱為H-CS血紅蛋白疾病。患有H-CS血紅蛋白病的病人有較大的機會引起各種嚴重的併發症，這些包括有一個腫大的脾臟（可能需要醫藥治療），和 / 或需要間歇性或反復性地輸血。為了確診(H-CS)血紅蛋白疾病，你需要做一個特別的遺傳基因(DNA)驗血。

如果你有任何有關藥物及食物引起嚴重貧血的問題，請打電話給你的醫生，或打電話到北加州地中海貧血症中心。

電話：(510) 428-3347



## 應避免服用以下所列藥物

for patients with Hgb H Disease:

### antimalarials

Primaquine\*

Chloroquine\*

\*reduced doses can be given under surveillance if necessary

Hydroxychloroquine sulfate

### tuberculosis drugs

Isoniazid

Rifampin

### sulfa drugs

Sulfacetamide (eye drops)

Sulfanilamide

Sulfamethoxazole (Gantanol)

Sulfapyridine

Sulfasalazine (Salicylazosulfapyridine)

Sulfisoxazole (Gantrisin)

Dapsone

### analgesics

Aspirin\*

\*acetaminophen safe as an alternate

Phenacetin\*

\*moderate doses probably safe

Acetanilide

### other antibacterials

Nalidixic acid (NegGram)

Nitrofurantoin (Furadantin)

Furazolidone (Furaxone)

Chloramphenicol

$\beta$ -aminosalicylic acid

Ciprofloxacin

Doxycycline

### folic acid antagonists

Pyrimethamine

### miscellaneous

Vitamin K analogues\*

\*1mg Menadiol ok parenterally

Phenazopyridine (Pyridium)

Toluidine Blue (a dye)

Methylene Blue (a dye)

Trinitrotoluene (TNT)

Quinidine Gluconate

Naphthalene

### food

Fava Beans

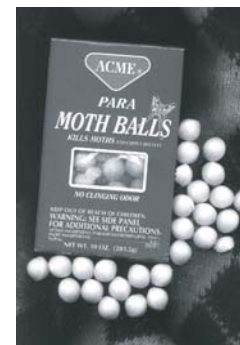
source:

Bull WHO 1989, Beutler 1994

如果你去看醫生或到急診室，請攜帶此表。在醫生或藥劑師給你開任何藥方之前，出示此表是很重要的。

## 另外兩種可導致嚴重貧血， 應避免的物質是蛾球和 蠶豆。

### 蛾球(Naphthalene)：



患有血紅蛋白H病的兒童者誤吞入蛾球或吸入其煙霧會造成嚴重貧血，非常危險，所以不要在家裡存放這種東西。如果你的孩子不慎吞入這種蛾球，立即打電話給醫護人員。

### 蠶豆：



蠶豆是一種大豆，可以食用（煮、煎炒、炸皆可），但對患有血紅蛋白H病的人非常有害，它的特殊代謝物可引起易碎的紅血細胞破裂，從而丟失

掉血紅蛋白，這種植物的花粉也應避免。其它類似的豆類一如黑豆、小扁豆、青豆或長豆一都無害。