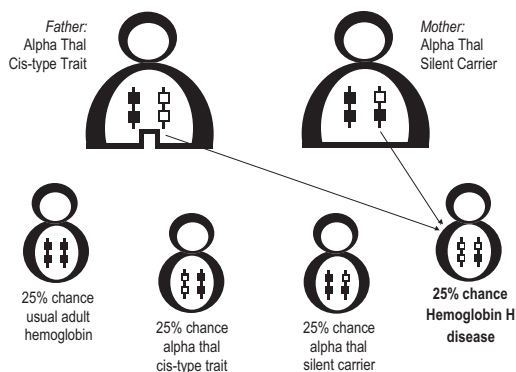


血紅蛋白H病是如何發生的？

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， α 球蛋白和 β 球蛋白。血紅蛋白H病是由體內 α 球蛋白合成減低所致。 α 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 α 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。

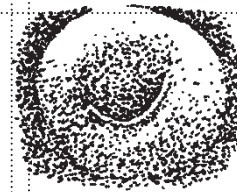
或請打電話到 **屋崙兒童醫院** 血液 / 腫瘤科
(510) 428-3347

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



(α 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 α 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

β -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

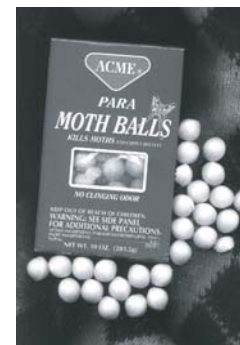
source:

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。