

# G6PD 缺乏症病人的用藥教育

亞東紀念醫院藥學部藥師 簡美如、潘韻婷、陳孟玉、王怡茹

## 摘要

對患有 G6PD 缺乏症 (簡稱蠶豆症) 病人來說，須避免接觸可能造成溶血的物質及藥品是首要之務。然而時常遇到病人或醫療人員提出「這個藥蠶豆症病人可以用嗎？」的藥物諮詢問題，目前已有相關資料庫指出 G6PD 缺乏症病人需慎用的藥品成分，缺乏完整文獻資料以供臨床應用，本綜論將分享實際面對相關詢問時，可運用的資料查詢工具及用藥評估內容，以模擬案例提供回覆內容給臨床醫療人員參考。

關鍵字：G6PD 缺乏症、蠶豆症、用藥評估、病人教育

## 壹、疾病介紹

葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酵素缺乏症 (Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency, 縮寫為 G6PD deficiency)，簡稱 G6PD 缺乏症，是台灣地區最常見的先天性遺傳疾病，平均每一百位新生兒中，就有3位案例<sup>1</sup>。很多病人於食用蠶豆後數小時至一、兩天內，會發生急性溶血現象，故俗稱「蠶豆症」<sup>1</sup>。

G6PD 缺乏症是一種X染色體異常的遺傳疾病，與性別有關，如果父母帶有 G6PD 缺乏症的染色體，則下一代相較於一般新生兒罹病機率較高<sup>1</sup>。G6PD 缺乏症自民國73年起展開先期作業<sup>2</sup>，列入新生兒先天性代謝異常疾病篩檢之常規項目，現行做法為出生滿48小時之新生兒，由負責接生之醫療院所從新生兒腳跟採取少量血液，郵寄給衛生福利部國民健康署指定之新生兒篩檢中心進行相關檢驗，考量工作量且方便民眾就診，衛生福利部陸續於全國各地分設十八處確診醫

院，負責篩檢陽性個案的確認檢查，醫療服務及遺傳諮詢，期望及早發現，有效預防。自開辦至今，新生兒篩檢率從1984年的6.7%漸趨增加，至2002年以後已超過99%<sup>2</sup>，換句話說，2002年之後出生的新生兒，出生約一個月左右就能確診是否患有 G6PD 缺乏症。

G6PD 缺乏症病人發生溶血的嚴重度，與酵素缺乏程度有關，而酵素缺乏又與基因變異相關。目前國民健康署葡萄糖-6-磷酸鹽去氫酶缺乏症的篩檢結果，只標註異常與否，並不會詳細說明酵素缺乏程度，因此現行主要照顧方式都採取預防做法，並無藥物可治療或治癒此病症，病人只要在日常生活中特別注意，避開可能致病物質，即能避免溶血現象發生<sup>1</sup>。G6PD 缺乏症病人在未發病情況下，通常不會影響壽命或日常生活，臨床表徵有新生兒黃疸、急性溶血性貧血或慢性非球形紅細胞溶血性貧血 (Chronic nonspherocytic hemolytic anemia)，病人發病時如出現眼白、皮膚變黃、臉色蒼白、疲憊或

解深茶色尿等症狀，嚴重時可能導致昏迷，應儘速就醫診治。

## 貳、Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency 缺乏症的禁忌用藥

避免接觸可能造成溶血的物質及藥品，是 G6PD 缺乏症病人首要之務。在藥物諮詢室時常遇到病人、病人照顧者或醫療人員詢問：「蠶豆症可以使用這個藥品嗎？」，一般遇到這類詢問時，大多搜尋 Google search 或 UpToDate 資料庫，查詢藥品是否有列於 G6PD 缺乏症病人需留意使用清單內，但 Google search 相比 UpToDate，找到之文章即時性及正確性有待商榷，故 UpToDate 為較常使用的資料庫。使用 UpToDate 搜尋 G6PD，找到「Partial list of medicines and other substances thought to be unsafe or safe in individuals with G6PD deficiency」<sup>3</sup>，資訊來源大多為收集案例報告或專家的評論性文章 (Review article) 整理而成<sup>4-6</sup>，依不安全、可能安全及安全作藥品分類，以表列方式呈現，沒有詳細解釋說明，因此表格末端，有附註若需要更新更完整的資料，請至 G6PD 缺乏症協會網站查詢。(G6PD deficiency favism association website: [http://g6pd.org/en/G6PDDeficiency/SafeUnsafe/DaEvitare\\_ISS-it](http://g6pd.org/en/G6PDDeficiency/SafeUnsafe/DaEvitare_ISS-it))。

此網站附屬於歐洲罕見疾病協會，提供較詳細的分類及文獻說明，對於臨床回答病人或醫療人員問題時，有較多資訊可以運用，網頁內同時整理出需注意使用的藥品名單 (Drugs that should be avoided - Official List) 及安全的藥品名單 (Low-risk drugs for G6PD deficiency)<sup>6</sup>，另外還列出須注意的中藥及日常生活物質成分。需注意使用的藥品

名單 (Drugs that should be avoided - Official List) 依字母順序排列，共有 79 項藥品；依發生風險可區分高風險及低風險，高風險有兩種狀況，第一種為任何類別的 G6PD 缺乏症病人使用藥品後，皆有發生溶血現象的情況，另一種為藥物引起的溶血現象跟種族有關；若為第一種高風險的藥名表單中會特別標註紅色，代表臨床上都應完全避免使用。低風險程度指的是，在大多數情況下，服用正常劑量是被認為安全的，除非大劑量使用或身體有其他共病症，才可能引發溶血現象；目前安全的藥品名單 (Low-risk drugs for G6PD deficiency) 中，已包含需注意使用的藥品名單中的低風險藥品成分。

因此在臨床回答問題時，可先查詢藥品是否有在需注意使用的藥品名單內，再依風險程度告知需完全避免，還是藥品在安全劑量內使用是可接受的，或可參考文獻人種，看發生案例是否為亞洲人，再做使用評估；然而有很多藥品成分並未列入安全或需注意使用的藥品名單內，這些處於灰色地帶的藥品，需依個別藥物使用經驗去做評估，因此臨床上建議可優先選擇在安全藥品名單內的治療藥品。

## 參、日常生活注意事項

除上述藥品外，G6PD 缺乏症病人日常生活還需特別注意如蠶豆<sup>1</sup>，奈丸 (naphthalene)<sup>1</sup>，紫藥水 (aniline dyes)<sup>1</sup>，及常用在染髮、布料或刺青的指甲花染料 (henna compounds)<sup>6</sup>；這些物質是否須避免使用，依 G6PD 缺乏症基因變異而不同，於第一次使用相關產品前，一定要選擇標示"完整清楚"的產品，若無法確定產品內容物，最好先不使用，使用期間若發現有黃疸、貧血 (臉色蒼白) 或尿液呈暗紅或茶色現象，請盡

速就醫。

此外，含有薄荷 (Menthol)、甲基水楊酸 (Methyl salicylate；俗稱冬青油) 及樟腦 (Camphor) 等成分產品，可否用於 G6PD 缺乏症病人，衛生福利部食品藥物管理署於 2007 年曾經發布衛署藥字 0960326125 號公告<sup>7</sup>，建議含任一該等成分的吸入劑、擦劑或滴鼻劑，應在仿單上加註嬰兒及 2 歲以下兒童禁止使用之注意事項；任一該等成分之其他外用劑型，應於仿單加註 2 歲以下兒童之使用需詢問醫師或藥師；含有甲基水楊酸 (Methyl Salicylate) 的外用軟膏需加註每日使用量上限，以避免水楊酸中毒；含樟腦 (Camphor) 之外用藥品，應於仿單加註蠶豆症病人請勿使用。

依此公告<sup>7</sup>，G6PD 缺乏症須避免的成分為 Camphor，而 Menthol 及 Methyl salicylate 主要是因為誤食後會有嚴重毒性，特別是兒童<sup>8</sup>，因此衛生福利部評估臨床上使用效益及風險，對 2 歲以下的兒童及蠶豆症病人這兩類特殊族群分別採行上述措施。不過，依據衛生福利部於 2013 年修訂之衛署藥字 0960326125 號公告<sup>9</sup>，針對 Camphor 成分重新修正使用說明，經重新審閱相關文獻及研究報告，並未有相關文獻或研究報告指出 Camphor 成分會導致蠶豆症病人發生溶血之不良反應，故公告刪除「含 Camphor 之外用藥品仿單，應加註蠶豆症病人請勿使用」乙

節。另外衛生福利部指出，經查相關文獻，G6PD 缺乏症患者接觸 naphthalene 成分 (即市售合成樟腦丸之常用成分，萘丸) 可能出現溶血之風險。因此目前衛生福利部國民健康署提供的 G6PD 缺乏症衛教手冊<sup>1</sup>，也已經更新為須注意的為萘丸 (臭丸)，而不是寫樟腦丸。

#### 肆、病人衛教重點

因此對於 G6PD 缺乏症是否可使用這些藥品時，建議可以直接查詢 G6PD 缺乏症協會網站 (<http://g6pd.org>) 以獲得較仔細的文獻資料，避免使用列於網站中不安全名單 (Drugs that should be avoided - Official List) 內的高風險藥品，低風險藥品使用時，請病人依指示服用，不可超過安全劑量，表一為本院有列於 G6PD 缺乏症協會網站不安全名單內的藥品成分及建議；其他成份藥品，初次使用時還是要提醒注意溶血現象。

在病人日常生活相關衛教方面，提醒病人就醫或用藥時可隨身攜帶 G6PD 缺乏症應注意事項卡片<sup>1</sup>，主動告知醫師及藥師自己有 G6PD 缺乏症，應選擇成分完整標示之產品，避免吃蠶豆及相關製品，居家衣櫥及廁所不可放置合成樟腦丸 (萘丸)，傷口處理時不使用紫藥水，若出現溶血現象，如皮膚眼白變黃，茶色尿，臉色蒼白，疲倦時，應立即送醫。

表一 本院 G6PD 缺乏症病人需留意的高風險藥品及建議<sup>6</sup>

成份	商品名	備註	建議
Ciprofloxacin	Ciproxin	reported only in few, isolated cases (Medit., Asian)	之前的案例雖少，但其中有亞洲人種，建議依臨床評估，先使用其他成分藥品
Dapsone (diaphenylsulfone)	X-Dapsone	these substances taken in high quantities might cause hemolysis also with normal subjects.	不建議使用

成份	商品名	備註	建議
Glibenclamide	Gliben	reported only in few, isolated cases (Medit., Asian)	之前的案例雖少，但其中有亞洲人種，建議依臨床評估，先使用其他成分藥品
Isoniazid	INAH	Low risk	在安全的治療範圍內可以使用
Mesalazine (paraminosalicylic acid)	Asacol	Medit., Asian	之前的案例有亞洲人種，建議依臨床評估，先使用其他成分藥品
	Pentasa PR Granules		
	Colasa enema		
O-Acetylsalicylic Acid (acetylsalicylic acid)	Bokey	among the alternatives are paracetamol, and flurbiprofene	之前的案例為亞洲人種，建議依臨床評估，先使用其他成分藥品，如 paracetamol 或 flurbiprofene
	Aspirin protect		
Paracetamol (acetaminophen)	Scanol	Low risk	在安全的治療範圍內可以使用
Phenazopyridine	Urogen	Medit., Asian	之前的案例有亞洲人種，建議依臨床評估，先使用其他成分藥品
Phenytoin	Dilantin	Low risk	在安全的治療範圍內可以使用
Streptomycin	Streptomycin	Low risk	在安全的治療範圍內可以使用
Sulfadiazine	Silvadene Cream	Low risk	在安全的治療範圍內可以使用，但要避免超過正常的藥品劑量，例如用於大面積燒燙使用
Sulfamethoxazole	Baktar	a component, together with Trimetoprim, of Co-trimoxazole.	不建議使用
	Sulfaco Trim Susp.		
	Sinomim Oph.soln		
Sulfasalazine	Salazine	reported for all races	不建議使用

### 伍、病人衛教模擬情境

有一位 G6PD 缺乏症病人，領完藥後至藥物諮詢室詢問：「藥師您好，我本身有蠶豆症，但我忘記跟醫師說了，醫師今天開這些藥 Acetaminophen 500 mg QID + Ciprofloxacin 250 mg 2#BID + Xylmol 軟膏 BID，我可以嗎？」

藥師查詢文獻資料後，回覆內容如下：「蠶豆症在醫學上稱為 G6PD 缺乏症，根據藥品仿單與 G6PD 缺乏症協會網站提供的資料，Acetaminophen 屬於低風險藥品，在正常治療劑量下服用，不至於會造成溶血現象，請依照醫師指示服用；而 Ciprofloxacin

對於蠶豆症病人而言屬於高風險藥品，雖然發生案例數極少，但其中有亞洲人種資料報告，保險起見，建議您暫停用藥，盡快回診告知醫師，讓醫師評估您目前感染症狀，選用其他較安全成分藥品；至於 Xylmol 軟膏，藥品成分未列於相關藥品清單內，建議您若經醫師評估後仍需使用，使用時請注意是否出現溶血現象，比如茶色尿、眼白變黃或臉色蒼白等急性溶血症狀，須盡速就醫。最後提醒您，日後就醫時記得主動告知醫師本身患有 G6PD 缺乏症，日常生活中要避免接觸容易誘發急性溶血的物質，例如：蠶豆、茶丸、紫藥水等，且選擇使用標示完整清楚的產品使用。」

# Patients Education for G6PD Deficiency

Mei-Ju Chien, Tina Pan, Meng-Yu Chen, Yi-Zu Wang

Department of Pharmacy, Far Eastern Memorial Hospital

## Abstract

For patients with G6PD deficiency, avoiding contact with medications and other substances that lead to hemolysis is top priority. One of the most frequently asked questions presented to a drug information pharmacist is "Is this medication safe for a patient with G6PD deficiency (favism)?" There is abundant information in current literature on medications and other substances that can precipitate hemolysis. However, this information is lack of information about the level of evidence so it is difficult to know the accuracy of information and how to apply this information clinically.

The objective of this article is to share drug information tools and communication techniques when counseling patients with G6PD deficiency. This article discusses the pathogenesis and diagnosis of G6PD deficiency; medications which are considered safe and unsafe; how to counsel patients about substances that is not on the safe/unsafe list; and life style modification to avoid substances such as legumes and its byproducts, gentian violet and synthetic mothballs (naphthalene balls). Prevention is the best treatment.

## 參考資料：

1. 衛生福利部國民健康署遺傳疾病諮詢服務窗口：G6PD缺乏症衛教手冊 取自：[http://gene.hpa.gov.tw/index.php?mo=DiseasePaper&action=paper1\\_show&cate=Set1&csn=65&sn=114&print=true](http://gene.hpa.gov.tw/index.php?mo=DiseasePaper&action=paper1_show&cate=Set1&csn=65&sn=114&print=true)
2. 衛生福利部國民健康署：新生兒篩檢歷年成果表(截至102年)。台北：國民健康署，2007。
3. UpToDate: Diagnosis and treatment of glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency
4. Youngster DI, Arcavi L, Schechmaster R, et al: Medications and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency: an evidence-based review. *Drug Saf* 2010; 33(9):713-26.
5. Luzzatto L, Seneca E: G6PD deficiency: a classic example of pharmacogenetics with on-going clinical implications. *Br J Haematol* 2014; 164(4):469-80.
6. G6PD Deficiency favism association [Online] Available from: <http://g6pd.org/>
7. 衛生福利部食品藥物管理署：衛署藥字第0960326125號公告。台北：食品藥物管理署，2007。
8. Anonymous: Camphor Revisited: Focus on Toxicity. *Pediatrics* 1994;94:127
9. 衛生福利部食品藥物管理署：公告修訂本署96年7月30日衛署藥字第0960326125號公告「含 Menthol, Camphor, methyl salicylate成分外用製劑藥品之仿單加註相關事宜」。台北：食品藥物管理署，2013。