

那麼，什麼是血紅蛋白 H 疾病呢？

患有血紅蛋白 H 疾病的人只有一個能夠製造阿爾法球蛋白的有作用基因。因此所製造出的阿爾法球蛋白會少於正常數量，這將造成較少的紅血球細胞，就是所謂的貧血。

許多患有血紅蛋白 H 疾病的人並沒有嚴重的健康問題。然而，因為他們有較少的紅血球細胞，他們往往都有輕微到中度的貧血，也因此使他們覺得更為疲倦。有時候貧血會加劇或導致其他更嚴重的問題。

發高燒會使得貧血更為嚴重。還有，一些藥物及化學物質會使得病患的貧血加劇。這些藥物及家用產品列於本手冊中。您的醫生或諮詢者也能告知您避免使用哪一方面的藥物和其他的化學物質。

什麼是血紅蛋白 H – 經常失衡型疾病 (Constant Spring Disease)?

血紅蛋白 H – 經常失衡型疾病是由一種更不穩定的阿爾法球蛋白所造成的。這會導致紅血球比一般情形更快被破壞，所以在體內有更少的紅血球，從而引起更嚴重的貧血。其他的問題通常包括脾腫大、膽結石、增加感染的機會、黃疸和腿部潰瘍。這種患者通常需要偶而或經常地接受輸血。



Cooley's Anemia Foundation
330 Seventh Ave., Suite 900
New York, NY 10001
(800-899-3578)
www.cooleysanemia.org

CHINESE



什麼是血紅蛋白 H 疾病呢？

欲瞭解血紅蛋白 H，您必須首先對血液有一些瞭解。血紅蛋白 H 是甲型地中海型貧血的一種，這是一種遺傳性的血液疾病，它會影響到血液的一部份，也就是所謂的血紅蛋白。

血紅蛋白

血液的任務就是將從肺部吸入的氧氣輸送到身體的其他部分。血液中擔任這項任務的部分就是紅血球。血紅蛋白就是紅血球中攜帶氧氣的部分。

血紅蛋白的類型是依小孩從父母各一方遺傳得來的基因而定。基因發出如何製作人體各部分的指令。每一個基因有不同的指令。

我們從我們的父母遺傳到成對的基因。一對基因中的一個基因來自父母親各一方。如此一來，一個小孩是從母親及父親雙方以相等份量得到指令。每一個小孩從父親遺傳到基因，也從母親這邊遺傳到基因，這些基因會指示身體如何製造血紅蛋白。

正常成人的血紅蛋白是由兩種不同的蛋白質所組成：阿爾法（甲型）及貝塔（乙型）的球蛋白。正常的成人有兩個阿爾法球蛋白和兩個貝塔球蛋白。阿爾法球蛋白的數量依有作用的基因數量而定。大部分的人擁有四個有作用的基因來製造阿爾法球蛋白。

什麼是甲型地中海型貧血？

甲型地中海型貧血有幾種不同的類型。這些不同的類型是由有作用的阿爾法球蛋白基因的數量來決定。一個人的體內有越少的有作用基因，此人的甲型地中海型貧血也就越嚴重。有三個有作用基因的人被稱作隱性帶因者。大部分的人都不知道他們有一個沒有作用的基因。有兩個有作用基因的人是帶有甲型地中海型貧血特徵。大部分有甲型地中海型貧血特徵的人沒有任何健康上的問題，也不知道他們只有兩個有作用的基因。原因就是這兩個基因可以製造出足夠的阿爾法球蛋白以維持身體的健康。只有一個有作用基因的人即患有血紅蛋白 H 疾病。也有人沒有任何有作用的基因，這些人即患有重型甲型地中海型貧血。

什麼是血紅蛋白 H 呢？

甲型地中海型貧血常見於祖先來自中國、菲律賓、泰國、越南、高棉、寮國和其他的亞洲等國家的人。這在有非洲裔血統，包括西印度和非裔美國人也常見。然而，任何種族都可能有一種類型的甲型地中海型貧血。

我如何照顧我的小孩？

血液中心的醫生及職員將會與您討論如何照顧您的小孩的最佳方法。大多數患有血紅蛋白 H 疾病的人若接受適當的治療，可過著相當正常的生活。然而，患有血紅蛋白 H 疾病的小孩比一般正常的小孩容易受到感染。這些感染和發燒會加速紅血球的破壞，導致貧血。

如果您的小孩有以下任何一種嚴重的貧血症狀，請立刻聯絡您的醫生或血液中心。

- 蒼白的皮膚或呈現黃色
- 眼睛呈黃色
- 格外疲倦
- 腹痛或背痛
- 大便呈暗黑色
- 小便呈暗橘色

為避免以上所述的任何問題，當小孩生病時，請打電話給小孩的醫生或血液中心。

患有血紅蛋白 H 疾病的人必須避免一些特定的藥、家庭產品和食品。如果您的小孩接觸這些物品，將會使貧血加劇。許多患有血紅蛋白 H 疾病的患者也可服用一種維他命 B 補充劑，稱作葉酸。如果您的小孩有接受輸血，您的小孩也許會有鐵質過剩的現象。除非驗血的報告顯示您的小孩缺乏鐵質，否則您的小孩不應該接受任何鐵質的補充。您的小孩補充鐵質之前，請與您的血液中心證實一下。

我的小孩 應避免些 什麼？



下一頁是應避免的藥物和家庭用品

的清單。將這份清單帶至任何的醫生或急診室，並告知醫生您的小孩是血紅蛋白 H 疾病的患者。在買藥時，也將這一份清單提供給為您的小孩配藥的藥劑師作參考。在沒有事先詢問醫生之前，千萬不要給您的小孩吃任何成藥。

應避免藥物和產品

SULFA DRUGS 磺胺(製)劑

Sulfapyridine (眼藥水)
Sulfapyridine
Sulfasalazine
(Salicylazosulfapyridine)
Sulfanilamide
Dapsone 氫苯巯

ANTIMALARIALS 抗瘧藥

Primaquine 伯氫品
Chloroquine 氯
Hydroxychloroquine sulfate 硫酸鹽酯

其他的抗生素

Nalidixic acid (Negram)
Nitrofurantoin
Furazolidone
Chloramphenicol 氯黴素
Beta-amniosalicylic acid
Ciprofloxacin
Doxycycline

ANALGESICS

Aspirin 阿斯匹靈*
Phenacetin 乙醯氧乙苯胺
Acetanilide 乙醯(替)苯胺

TUBERCULOSIS DRUGS 結核病藥

Isoniazid
Rifampin
Folic Acid Antagonists 葉酸拮抗藥
Pyrimethamine 乙嘧啶

其他項目

Iron Supplements 鐵質補充劑
Vitamin K analogues 合成維他命 K
Quinidine Gluconate
Phenazopyridine (pyridium)
Toluidine Blue (染劑)
Methylene Blue (染劑)
Naphthalene (樟腦丸)
Fava Beans 蠶豆

* (醋氨酚 (Acetaminophen) 是一項安全的選擇)

您的小孩也應避免接觸蠶豆及樟腦丸。這兩樣東西都可能會導致嚴重的貧血。其他種類的豆都沒有問題。吞食或吸入樟腦丸會對您的小孩造成嚴重的傷害。如果您的小孩誤食樟腦丸，應立刻打電話給您的醫生。

我如何知道我是否有生出罹患血紅蛋白 H 疾病的小孩的危險？

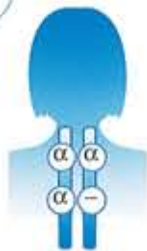
第一步是要發現您是否有血紅蛋白 E 特徵。請您的醫生找出您的紅血球細胞的大小和數量。這兩項都是在您做血球細胞計數時 (CBC) 的一般讀數。

然後您的醫生可能需要進一步做一些更精細的篩檢，如：血紅蛋白電泳分析 (hemoglobin electrophoresis) 和血中鐵的含量。這一些篩檢將會顯示您是否有任何不同類型的甲型地中海型貧血特徵。

如果您有甲型地中海型貧血特徵且正考慮要生小孩或已經懷孕，您的另一半也應作篩檢，檢驗他或她是否有任何類型的甲型地中海型貧血特徵。

甲型地中海型貧血特徵有兩種：

1



隱性帶因者：

這種情況並不會造成任何健康上的問題且只能由特殊的 DNA 檢驗才能診斷出。

2

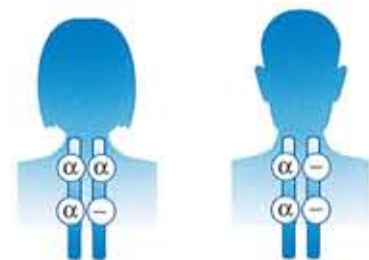


甲型地中海型貧血特徵：

這種情形除了可能的輕微貧血之外，通常不會造成任何的健康問題。紅血球比一般正常情形還小。有些醫生經常將甲型地中海型貧血誤以為是缺鐵性的貧血。

如果您有甲型地中海型貧血的特徵時，請告知您的醫生。與您的醫生討論其對您未出世小孩的影響。有一些篩檢可得知您的未出世小孩已經從您和您的另一半遺傳到哪些基因，以及遺傳到那一型的甲型地中海型貧血。您可以與您的醫生討論有關這些篩檢的進一步資訊。

如果父母的一方有甲型地中海型貧血特徵且父母的另一方是隱性帶因者，每次的懷孕約有 25% 的機會，生下來的小孩會有血紅蛋白 H 疾病。這樣的情形會導致嚴重的健康問題，例如脾腫大、骨頭畸形和疲倦。

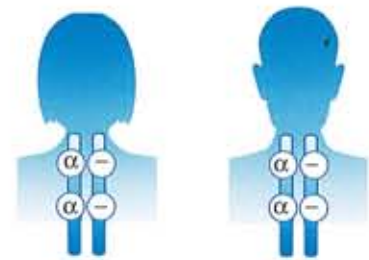


25%

血紅蛋白 H 疾病

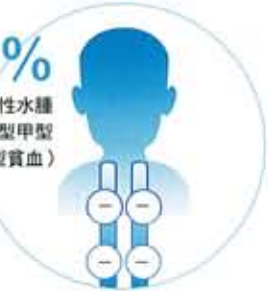


如果父母雙方帶有甲型地中海型貧血特徵，每次的懷孕有 25% 的機會，生下來的小孩會遺傳到胎性水腫，也就是所謂的重型甲型地中海型貧血。這樣的情形在懷孕期間需要接受治療使得嬰兒得以存活。



25%

胎性水腫
(重型甲型
地中海型貧血)



如果您接受甲型地中海型貧血特徵的篩檢且發現您是特徵的帶因者，您的配偶也應接受甲型地中海型貧血特徵的篩檢。

如果您與您的配偶雙方帶有甲型地中海型貧血特徵，且有計劃要生育子女，您應尋求遺傳學專家的意見。



欲知更多有關地中海型貧血的資訊，請聯絡：

庫利氏貧血基金會，電話：(800) 522-7222

或電子郵件：info@cooleysanemia.org

您也可以參訪我們的網站：www.cooleysanemia.org