

認識地中海貧血

Thalassemia

甚麼是地中海貧血？

地中海貧血是一種遺傳性的血液疾病。此病的特點是紅血球中一種稱為血紅蛋白的物質製造不足。血液藉著血紅蛋白將氧氣及營養送至全身各個部位。如果氧氣供應不充足，身體各部位的器官及組織的運作便會受影響。由於患有地中海貧血的人，血紅蛋白的數量較正常人少，所以通常會出現輕度至重度的貧血。

甚麼人會患地中海貧血？

由於地中海貧血是一種遺傳性的血液疾病，所以只有從具有此種基因的父母遺傳給子女，而不會由別人傳染而來。遺傳基因是決定我們身體特徵的重要因素，例如，膚色，眼睛的顏色，甚至某些遺傳疾病等。如子女從父母其中一方遺傳了一個正常的基因，而從另一方遺傳了一個地中海貧血的基因，那麼他就是地中海貧血基因攜帶者。大部分的地中海貧血基因攜帶者都沒有任何病徵，並可過正常人的生活。若夫婦雙方均是地中海貧血基因攜帶者，他們所生的小孩患地中海貧血的機會如下：

- 有百分之二十五的機會患有地中海貧血。
- 有百分之二十五的機會不會患有地中海貧血。
- 有百分之五十的機會會從父母其中一方得到一個地中海貧血基因，而又從另一方得到一個正常的基因，而成為地中海貧血基因攜帶者。參看右圖：

世界很多地方都有地中海貧血患者，但以地中海地區發病率較高，故因此而得名。來自以下地區的人士，患地中海貧血的機會尤其高：

亞洲	地中海	希臘
意大利	中東	非洲

有哪幾種地中海貧血？

血紅蛋白是紅血球中一種輸送氧氣的物質。其由兩條 alpha 鏈與兩條 beta 鏈組成。這些蛋白都是由父母遺傳的基因結合而成。當這些遺傳基因不能正常地運作時，血紅蛋白的製造機會便會減少。地中海貧血主要分為兩大類。

Alpha 型地中海貧血

血紅蛋白 Alpha 鏈的製造，取決於從父母二方各自遺傳的兩個基因，共四個基因來決定。如果一個或幾個這樣的基因不能運作正常的話，便會罹患 Alpha 型地中海貧血。Alpha 型地中海貧血的嚴重程度，視乎有多少個不正常的基因而決定：

1. 隱性基因攜帶者
具有一個不正常的基因，但身體依然可以製造血紅蛋白，此類型的人沒有任何病徵並可像正常人一樣過健康的生活。
2. 輕度 Alpha 地中海貧血患者
此類型的人由於少了兩個正常的基因，所以紅血球的形狀會較正常人細小。雖然患者可能患有貧血，但仍可維持健康的身體。
3. H 型血紅蛋白貧血患者
由於只有單一個基因製造血紅蛋白，所以氧氣輸送不足。患者會有嚴重的貧血。
4. 重度 Alpha 地中海貧血患者
由於四個基因均不能製造 Alpha 鏈，所以身體嚴重缺乏血紅蛋白而導致嚴重貧血。

Beta 型地中海貧血

與 Alpha 鏈不同，血紅蛋白 Beta 鏈的製造，來自從父母雙方各自一個遺傳基因。而其嚴重程度視乎單個基因抑或兩個基因是否正常而決定。

輕度 Beta 型地中海貧血

只有一個不正常的 Beta 基因。患者除了紅血球的形狀較細小之外，其它身體情況與正常人無異。

重度 Beta 型地中海貧血

(又稱 Cooley's 貧血)

此為最嚴重的地中海貧血，因為其兩個基因均失去功能。身體只能製造少量或根本不能製造 Beta 鏈，所以患者有嚴重的貧血。

甚麼檢查可檢驗出是否患有地中海貧血？

- 普通的血液檢查可以查出血紅蛋白的數量或紅血球的大小，同時也可以查出鐵質的含量以便鑑定是否屬缺鐵性貧血。
- 孕期檢查，如絨毛抽樣測檢 (CVS)，其從胎盤中抽取一小塊組織作為樣本化驗，或通過羊膜穿刺術來化驗羊水/胎水，也可以測驗出地中海貧血。

地中海貧血有甚麼症狀？

患有輕度地中海貧血的人通常不會呈現任何症狀，而患有重度地中海貧血的人可能有以下的症狀：虛弱眩暈，疲倦無力，面色蒼白或黃疸，茶色尿，心跳急促，面容顛骨特殊及肝脾過度腫大等。

如何治療地中海貧血？

因為輕度的地中海貧血患者並無任何症狀，所以無需接受治療。中等或嚴重程度的患者則可能需要輸血。新鮮輸入的血液內有健康的紅血球可以

將氧氣及營養送至體內的細胞中。但經常輸血可引致鐵質沉澱。過量的鐵質積累在心，肺及肝等器官內，可損害這些器官。為避免因輸血而帶來的副作用，經常輸血的患者需要接受除鐵治療，以排泄多餘的鐵質。

有一點需要特別指出的是，地中海貧血患者的貧血類型與一般的缺鐵性貧血完全不同。進食"補血"以及含豐富鐵質的食物及補鐵藥丸並不能治療地中海貧血。所以，地中海貧血患者無需進食此類補品。相反，如上所提及的需經常輸血的重度地中海貧血患者則應注意控制鐵質的攝入，例如，避免進食含鐵豐富的食物，例如菠菜，豬、牛、羊肉，乾豆類等。

如上所述，地中海貧血是一種遺傳性的血液疾病，只有從患有地中海貧血或地中海貧血基因攜帶者的父母遺傳給子女，而不會由他人傳染致病。遺傳基因如何遺傳給下一代是無規律性的，也非我們所能控制及改變的。所以如果你認為你或你的伴侶有地中海貧血的特徵，在計劃生兒育女之前，最好諮詢一下遺傳學專家，並作詳細的血液檢查。

以下的機構可為你提供更多有關地中海貧血的資料：

北加州地中海貧血綜合中心

www.thalassemia.com

電話：(510) 428-3885 轉分機 4398