

泡泡龍寶貝的血液健康---貧血

王信柔醫師編撰

人體中血色素具攜帶氧氣至各組織的功能，故貧血時可能會出現喘、頭暈、心悸或疲倦等症狀。貧血的原因包含：慢性失血、紅血球製造數量下降、紅血球分解數量增加。一般常見原因有：出血、地中海型基因遺傳、營養缺乏(如：缺鐵、維生素B12或葉酸)、慢性發炎(如：長期洗腎、發炎性疾病)等等。貧血的定義通常以血紅素(Hemoglobin, Hb)值判定：男性少於13g/dl，女性少於12g/dl者為貧血。

遺傳性表皮分解性水皰症又俗稱泡泡龍的患者身上同時帶有慢性貧血的狀況不少見，醫學研究發現在較嚴重的JEB和RDEB亞型患者帶有貧血的情況超過半數。泡泡龍患者常見的貧血主要為缺鐵性貧血(Iron deficiency anemia)及慢性疾病相關貧血(Anemia of chronic disease)；其成因包含飲食攝取鐵質不足或傷口流失過多血液導致所謂缺鐵性貧血，或是長期傷口處於發炎狀態所導致的慢性疾病相關貧血。兩種貧血疾病可能同時存在於泡泡龍患者身上，因其成因的多面性使其診斷及治療上較困難。兩者的鑑別診斷可透過Ferritin, Iron, Transferrin saturation及TIBC做區分(表一)。

單純缺鐵性貧血可以透過輸血或口服/靜脈注射補充鐵劑治療。目前建議若血色素值少於8g/dL時可考慮輸血治療。若血色素尚未少於8時，可視病人吞嚥狀況每日口服鐵劑或每周注射靜脈鐵劑補充。治療時以每天補充100mg元素鐵後約4-6周能提升血紅素1g/dL為有效治療。口服鐵劑時須注意盡量空腹食用或配合富含維他命C的食物食用已達最好吸收效率，須避免與含鈣飲食或鈣片同時攝取造成吸收不良。

慢性疾病相關貧血(Anemia of chronic disease)或功能性鐵缺乏貧血(Functional iron deficiency anemia)則因涉及體內發炎因子造成鐵吸收不良或鐵質被異常大量的貯存在網狀系統中導致的貧血。由於其發炎原因通常與其原本疾病有關，治療時使用口服鐵劑的效果差。通常視貧血狀況給予輸血、靜脈鐵劑治療或於特定情形使用紅血球生成因子(EPO)治療。由於診斷與治療較困難，建議轉診血液相關專科醫師診治。

長期貧血除了會造成生活上的諸多不適影響生活品質之外，也會對心血管系統、傷口癒合產生影響，在治療泡泡龍時應定期檢測相關項目以達及早診斷及早治療的效果(圖一)。

平時的飲食重點建議：

1. 宜多攝取富含鐵的食物如豬肝、肉類、米、麥類、牡蠣，蔬菜類則以深綠色蔬菜的含鐵量較多。天然食物中的鐵質可分成動物性來源與植物性來源，動物性來源包含豬肝、紅肉、蛤蠣等，其鐵質為血基質鐵，吸收率約35%；植物性來源為深色蔬菜，其為非血基質鐵，吸收率約10%。因此建議以動物性來源補充較佳。
2. 茶、牛奶與咖啡都會妨礙鐵吸收，應盡量避免同時食用。
3. 不與鈣同時補充
4. 維他命C可提升吸收量，可與鐵劑共同服用。
5. 空腹時的鐵吸收效果為平時兩倍，但也較易有腸胃不適的副作用產生。

表一、不同貧血的實驗室參考數據

診斷 檢驗項目	正常值	缺鐵性 貧血	慢性病合併 之貧血	缺鐵性/慢性 病合併貧血	功能性 缺乏鐵
血紅素 HB (G/DL)	男性>13 女性>12	低	低	低	正常
平均紅血球體積 MCV (FL)	80-95	<80	低-正常	低	正常
平均紅血球 血紅素 MCH (PG)	27-34	<27	低-正常	低	正常
鐵 IRON (UG/DL)	55-170	低	低	低	低-正常
運鐵蛋白飽和度 TRANSFERRIN SATURATION (IRON/TIBC) (%) *	16-45	<16	低-正常	低-正常	低-正常
鐵蛋白 FERRITIN (NG/ML)	男性： 40-300 女性： 20-200	<10	>100	<100	正常

*Transferrin Saturation運鐵蛋白飽和度代表血清中鐵和Transferrin結合的飽和程度。

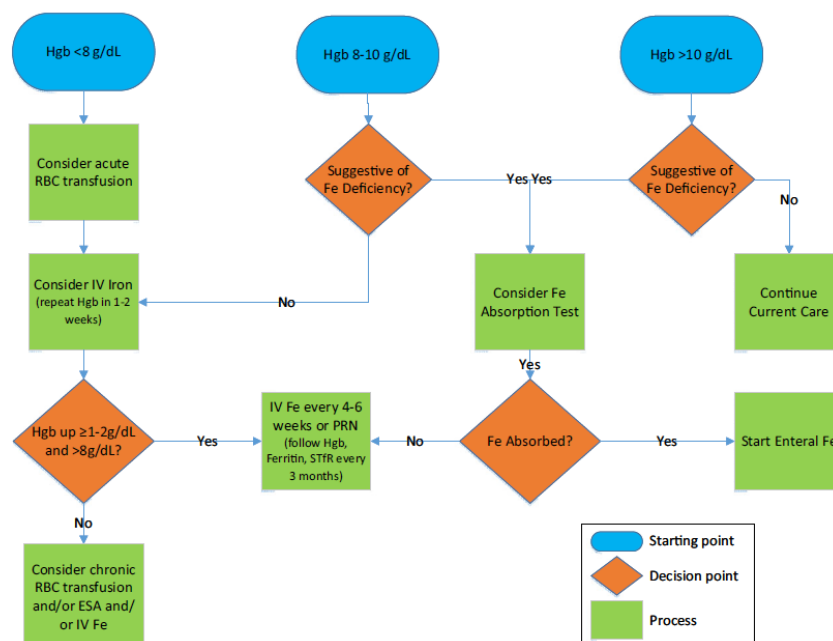


FIGURE 1 Epidermolysis bullosa anemia flowchart. Hgb, hemoglobin; Fe, iron; RBC, red blood cell; IV, intravenous; ESA, erythropoietin stimulating agent; STR, soluble transferrin receptor

圖一、遺傳性表皮分解性水皰症合併貧血的參考處置流程圖

成大醫院泡泡龍整合門診 王信柔醫師編撰 2021.4

參考資料：

1. Fridge JL, Vichinsky EP. Correction of the anemia of epidermolysis bullosa with intravenous iron and erythropoietin. *J Pediatr.* 1998 May;132(5):871-3.
2. Cullis JO. Diagnosis and management of anaemia of chronic disease: current status. *Br J Haematol.* 2011 Aug;154(3):289-300.
3. Warsch S, Byrnes J. Emerging causes of iron deficiency anemia refractory to oral iron supplementation. *World J Gastrointest Pharmacol Ther.* 2013 Aug 6;4(3):49-53.
4. Simpson B, Tarango C, Lucky AW. Clinical algorithm to manage anemia in epidermolysis bullosa. *Pediatr Dermatol.* 2018 Sep;35(5):e319-e320.
5. 陳 杰、陳明賢：門診常見的貧血。基層醫療 2019；34(6)：175-178。
6. 許維邦、張瑞月、蕭培靜、李國任：使用口服鐵劑療效不佳的缺鐵性貧血。基層醫療 2016；31(3)：82-87。