

認識紫質症

國泰綜合醫院 內科部 護理部編印 著作權人：國泰綜合醫院
本著作非經著作權人同意，不得轉載、翻印或轉售

■ 何謂紫質症

- 紫質症 (porphyria) 是一組因為人體內的紫質 (porphyrin) 等物質異常累積所造成的身體病變。
- 紫質是血基質 (heme) 的前驅物，透過多種酵素的催化作用，將紫質轉化為血基質，血基質是人類製造紅血球蛋白、橫紋肌球蛋白以及細胞色素等必需的物質。一旦製造血基質的酵素無法正常作用，紫質就越積越多，終致引發紫質症。

■ 導致紫質症的原因

- 先天性遺傳：因酵素缺陷所致，大多是體染色體顯性遺傳，即使遺傳到有缺陷的基因也可能不會發病。
- 後天性因素：包括可以誘發紫質症發病的因素，如：藥物、化學物質、飲食、營養狀態、細菌或病毒感染、暴露過量的紫外線以及體內荷爾蒙的變化...等。

■ 臨床症狀

- 最常見的急性間歇性紫質症有以下症狀：
 - ◆ 劇烈腹痛、痙攣、噁心、嘔吐、腹脹及便秘。
- 尿滯留、尿失禁、排尿疼痛偶爾可見。
- 有些病人會出現周邊神經病變，包括由下肢近端開始出現肌肉無力，也可能侵犯手臂及下肢遠端。
- 知覺的改變，除了幻想、妄想、困惑、混亂與急性精神症狀外，偶爾也會發生癲癇。
- 自主神經失調，可能引起心搏過速、高血壓、發燒等。
- 發病時病人會併發電解質失調，如低血鈉症或低血鎂症。
- 病程變異性相當大，每次發作可持續數日至數月不等。

■ 常見檢驗

- 尿液檢驗：
 - ◆ 尿液可偵測出高量的 ALA (δ -aminolevulinic acid) 與 PBG (porphobilinogen)。

◆尿液中高濃度且無色的 PBG，在紫外線光照下會漸漸轉變成酒紅色，因此需注意在發病前尿液的顏色改變，病情好轉時尿液顏色也會逐漸變回正常的琥珀色。

■ 治療

- 急性間歇性紫質症發作時，可給予嗎啡類止痛劑來緩解腹痛，但要小心勿過量造成嗎啡成癮。
- 迅速找出誘發因素。
- 靜脈注射或口服葡萄糖有助於緩解腹痛。
- 小心控制是否有電解質失調。
- 靜脈注射血晶素（heme arginate, Normosang）是最有效果的藥物，多數病人可在 4 天左右緩解症狀。
- 目前仍無法治癒，只能針對紫質症的症狀進行治療。

■ 日常照護

- 急性間歇性紫質症的患者，日常照護的目標是預防急性發作。

- 維持生活作息正常，戒菸及戒酒，攝取高醣（澱粉）飲食等，有助於減少急性發作。
- 用藥要十分小心，很多的藥物會誘導紫質症發作，包括常用的感冒藥、腸胃藥、血壓藥及抗生素。
- 給予患者「安全可用藥物」與「不安全不可用藥物」的清單，就醫時給醫師做參考。
- 一旦腹痛發作，需立即到醫院治療。
- 有些紫質症的患者會有皮膚病變，則要避免陽光照射及皮膚受傷。

此資料僅供參考，關於病情實際狀況，請與醫師討論

若有任何疑問，請洽

國泰綜合醫院	(02)27082121	轉 5701-5703 或 5221-5223
汐止國泰綜合醫院	(02)26482121	轉 2701-2703
新竹國泰綜合醫院	(03)5278999	轉 8131-8132 或 8121-8122

我們將竭誠為您服務！
國泰綜合醫院關心您！

AA000.377.2014.03 二修