

## 「吸血鬼病」 - 罕病紫質症照護攻略

文／臺中榮總 66 病房護理師 李相頤

紫質症(Porphyria)是一種罕見的疾病，因害怕光照、皮膚較白且血紅素不足，而被稱為「吸血鬼病」。而 Porphyria 這個字，源自希臘文為「紫色」的意思，病人的尿液和糞便，經照光後色素改變而呈現紫褐色（因含有紫質沉積物），故稱為「紫質症」。疾病的組合，包括先天性遺傳疾病及後天形成的病狀。根據臨床統計，這種病的發生率約為每 30 萬人中即有 1 人。主要原因是體內血基質(heme)的前驅物質 - 紫質(porphyrin)及其衍生物代謝異常，導致體內紫質或前驅物累積過量而導致。

紫質症至少有 7 種類型，主要分為兩大類：急性紫質症和皮膚紫質症。

1. 急性紫質症：此類型的紫質症影響神經系統，可引起嚴重腹痛、精神症狀、肌肉疼痛和其他神經系統問題，易出現致命性症狀，需緊急就醫。
2. 皮膚紫質症：這類型的紫質症主要影響皮膚，使皮膚對陽光特別敏感，導致皮膚損傷和疼痛。

### ● 臨床症狀：

急性典型症狀包括劇烈腹痛，這種痛感可能從腹部蔓延至下背部或大腿內側，並可能持續數天，常伴隨噁心和嘔吐。此外，尿液可能因紫質產物增加而變色。或出現周邊神經病變、四肢無力、癱瘓、自律神經失調（如心跳加快、高血壓）、脫水、低血鈉和電解質不平衡等症狀。神經病變亦可能導致手腳疼痛、頭痛、意識改變和癲癇發作等。多數的急性發作可用藥物來緩解，必須盡快就醫並移除急性發作的誘發因子。

### ● 治療與用藥：

在急性發作時，以支持性療法，提供病人足夠營養需求，可給予葡萄糖水補充熱量；病人可能會十分劇烈疼痛，常需

使用鴉片類藥物止痛（如：Morphine、Fentanyl），應避開 NSAIDs 藥物；當有噁心及嘔吐症狀時，可使用止吐藥緩解不適（Promazine、Ondansetron）；低血鈉可補充鈉鹽；神經病變則需請醫師評估用藥，切勿自行服用成藥。急性發作的特效藥為 -Normosang，為透過補充血基質，改善血紅素缺乏，讓急性發作情況被緩和下來。

### ● 照護攻略：

1. 避免觸發因素：某些藥物（例如避孕藥、抗生素和鎮痛劑等）、食物、生活方式（菸酒毒）及感染（病毒、C 型及 B 型肝炎）可能觸發紫質症發生。服藥前應詢問專業人員，勿濫用藥物，確保使用的藥物是安全的，並限制酒精攝入量及快速減肥、禁食。
2. 防曬：避免烈日下外出，造成過度陽光暴露；可使用物理性防曬霜、穿著保護性衣物，盡量選擇棉質布料，佩戴帽子和太陽眼鏡，以利保護皮膚。
3. 飲食管理：保持均衡的飲食，避免饑餓或極端飲食，因為這可能會引起紫質症發作。
4. 心理健康：可尋求心理支持和輔導服務，有助於調和疾病帶來的挑戰。
5. 定期檢查及回診：好好與醫師配合追蹤，平常就醫時，需攜帶一份安全用藥名單，以避免不慎用到誘發疾病的藥物。妥善監控健康狀況並調整適合的治療計劃，讓生活過得更美好。🏥



▲ 急性紫質症在未適當治療前，容易造成周邊神經病變，造成手腳攣縮。



▲ 急性紫質症在未適當治療前，曬太陽會造成水泡及潰瘍。