

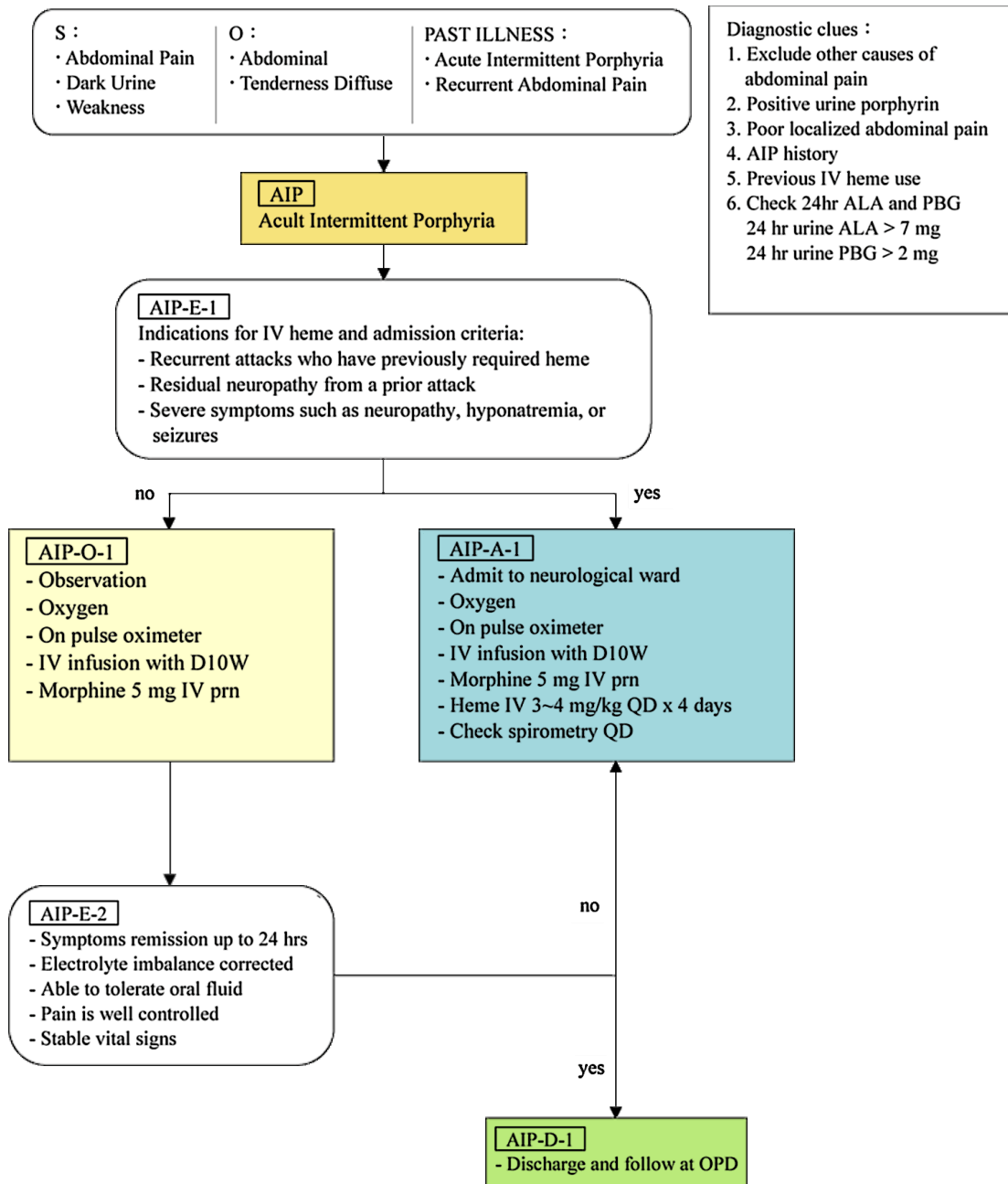


紫質症 Acute Intermittent Porphyria

關鍵字：持續、難能治療且無法定位的腹痛 (Intractable poor localized pain)；肌肉無力 (muscle weakness)；暗紅尿 (dark or reddish urine)；好發於女性 (female predominance)

流程代碼：AIP

流程指引



Top

I. 引言

紫質症主要原因是紫質 (porphyrin) 及其衍生物代謝異常所致。紫質是人類血色素的組成物—血基質 (heme) 的前驅物，因為合成血基質的酵素活性異常，使患者身體內的紫質或其前驅物的過量累積。急性間歇性紫質症為其中最常見及最嚴重的亞型，為顯性遺傳，主要是因為合成血基質第三個步驟的酵素

(porphobilinogen deaminase) 活性部分缺乏所導致。本流程適用於因腹痛前來急診求診的病患，在各項檢查過後如果沒有發現任何可治療的原因，而症狀仍然持續的病人。

[Top](#)

II. 重點摘要

A. 診斷提示 AIP

當病人發生無法緩解 (12小時或更久) 以及難以定位的腹痛，有時是絞痛、少數會伴隨腹膜炎症狀，發燒及白血球增生時，或是生育年齡的婦女又有肌肉無力、低血鈉、深色或是偏紅色的尿液更應高度懷疑有紫質症之可能。

篩檢的方式為檢驗尿液的porphyrin，其方式為收集24小時尿液驗ALA及PBG濃度，若Aminolevulinic acid (ALA) > 7 mg per 24 hrs，同時Porphobilinogen (PBG) > 2 mg per 24 hrs即可確診。

B. 流程說明

1. 病人需停用已知相關或可能造成紫質症的藥物，並治療可能加重的因素，例如感染等，並控制併發症。症狀嚴重的病人可使用靜脈注射heme (3 to 4 mg/kg QD，至少四天) AIP-E-1，並安排病患住院同時給予止痛劑 AIP-A-1。
2. 若病人不符使用IV Heme的條件，可使用嗎啡或嗎啡類藥物給病人止痛。鼓勵病人攝取足夠的碳水化合物 (300~400 g/day) 及水分 (除非病人有SIADH)。若病患無法進食應給予葡萄糖輸液 (D10W)，並於急診留觀 AIP-O-1。觀察期間若有併發症如抽搐、低血鈉或是疼痛無法緩解，應安排住院並給予IV Heme AIP-E-2。
3. 在治療過程中要注意監控鈉離子濃度，以免產生低血鈉的併發症。

C. 住院標準

1. 症狀復發的病患，過去有使用過IV heme
2. 過去發作後仍有殘留的神經症狀
3. 過去有發生過抽搐，低血鈉或是相關的神經症狀

D. 出院評估

1. 症狀緩解
2. 電解值已獲得矯正
3. 可以進食
4. 疼痛獲得控制

[Top](#)

III. 衛教

Q. 如何預防紫質症的發生？

A. 預防勝於治療，避免喝酒，抽煙，及其他會引起紫質症發作的藥物。避免飢餓狀態，應維持良好的營養狀態。

[Top](#)

IV. 臨床問題討論

Q. 對於AIP病人有何其他治療的藥物？

A. 除了前文所提及的Hemin和propranolol之外，尚有以下參考的治療方法：

1. Cimetidine 300 mg q8h-q6h IV (Cherem et al., 2005) 對於AIP crisis可能有幫助，可改善腹痛和降低尿porphyrin指數，亦可預防下次發作，可做為無法立即取得IV heme時之替代治療。
2. 抽筋控制：可使用Gabapentin、propofol、MgSO4 (Sadeh et al., 1991) 等藥物。幾乎所有抗癲癇的藥物都更容易誘發AIP的病人抽筋。
3. 噁心嘔吐：可使用Phenothiazine、Novamin或Wintermin。Metoclopramide則會加重AIP crisis。

[Top](#)

參考資料

1. Anderson KE, Bloomer JR, Bonkovsky HL, et al. Recommendations for the diagnosis and treatment of the acute porphyrias. *Ann Intern Med* 2005; 142:439-50.
2. Cherem JH, Malagon J, Nellen H. Cimetidine and acute intermittent porphyria [Letter]. *Ann Intern Med* 2005; 143:694-5.
3. Poblete-Gutierrez P, Wiederholt T, Merk HF, et al. The porphyrias: clinical presentation, diagnosis and treatment. *Eur J Dermatol* 2006; 16:230-40.
4. Sassa S. Modern diagnosis and management of the porphyrias. *Br J Haematol* 2006; 135:281-292.
5. Sadeh M, Blatt I, Martonovits G, et al. Treatment of porphyria convulsions with magnesium sulphate. *Epilepsia* 1991; 32:712-5.

[Top](#)

本系統僅供線上參考，版權所有，未經許可，嚴禁翻印

長庚紀念醫院 急診醫學部
Powered by ARS Co.,