



## Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)

Laboratorium for klinisk biokjemi  
Haukeland universitetssjukehus  
5021 BERGEN

Telefonnr: 55 97 31 70  
E-post: [porfyri@helse-bergen.no](mailto:porfyri@helse-bergen.no)  
Nettside: [www.napos.no](http://www.napos.no)

### OM DIAGNOSEN AIP

**Akutt intermitterende porfyri (AIP)** er en sjelden arvelig sykdom. Mellom 10 og 30 % av bærerne av sykdommen får aktiv sykdom som er karakterisert av akutte anfall med intense abdominalsmerter, kvalme/oppkast, tachycardi, hypertensjon og obstipasjon. Mindre typisk er smerter lokalisert til rygg og lår. Videre kan pasienter utvikle muskelsvakhet, sensoriske utfall, psykiske symptomer og i alvorlige tilfeller lammelser eller kramper.

Noen pasienter har et mer kronisk sykdomsforløp, spesielt premenopausale kvinner med symptomer relatert til menstruasjons-syklus. Disse kan ha ubehag i form av abdominale smerter, kvalme, muskelsvakhet og psykiske symptomer.

Mulige langtidskomplikasjoner hos pasienter med AIP er hypertensjon og i sjeldne tilfeller nyresvikt. Det er usikkert om nyresvikt skyldes kronisk arteriell hypertensjon eller nefrotoksisk effekt av porfyriener og porfyriinforstadier. Det sees også en økt frekvens (<10 %) av hepatocellulær cancer blant pasienter med AIP, uten forutgående kronisk leversykdom.



Brosjyre om AIP

For mer informasjon om NAPOS, porfyri og oppfølging av porfyri pasienter se nettsidene [www.napos.no](http://www.napos.no).

## Sjekkliste for kontroller

### Akutt intermitterende porfyri (AIP)

For personer med aktiv AIP anbefales årlige kontroller. For personer som kun er genetisk disponert for å få AIP (latent AIP) anbefales kontroller hvert 3-5 år. NB! Årlige ultralyd av lever for alle over 50 år pga økt risiko for hepatocellulært carcinom.

#### Ultralyd av lever etter fylte 50 år

Henvis til **årlig** ultralyd for både de med latent og aktiv AIP etter fylte 50 år. Om mulig, legg inn påminnelse i elektronisk pasientjournal!

#### Porfyriener og porfyriinforstadier i urin

Rekvisisjonsskjema kan skrives ut fra [www.napos.no](http://www.napos.no), kryss av for **kontroll av kjent AIP**. Urinprøven (20 ml) merkes med navn og fødselsdato og pakkes i aluminiumsfolie (lysbeskyttes). Sendes til Seksjon for porfyrianalyser, Laboratorium for klinisk biokjemi, Haukeland universitetssjukehus, 5021 Bergen.



NB! Husk lysbeskyttelse!

#### Blodtrykk

#### Nyrefunksjon

Kreatinin og estimert GFR

#### Samtale/veiledning om anfallsutløsende faktorer

- Sjekk trygge legemidler (både reseptbelagte og reseptfrie)  
Lenke til medikamentdatabase finnes på [www.napos.no](http://www.napos.no)
- Alkohol og andre løsemiddel
- Hormoner (menstruasjonsyklus)
- Infeksjoner og feber
- Psykisk og fysisk stress
- Kosthold (sult og slanking)
- Røyking (indirekte utløsende)

